

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

ROBERTA WEBER WERLE

**DISTONIA CERVICAL: PERFIL FUNCIONAL E QUALIDADE DE
VIDA DOS PACIENTES EM ACOMPANHAMENTO NO
AMBULATÓRIO DE DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO - HOSPITAL DE
CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ.**

**Curitiba
2013**

ROBERTA WEBER WERLE

**DISTONIA CERVICAL: PERFIL FUNCIONAL E QUALIDADE DE
VIDA DOS PACIENTES EM ACOMPANHAMENTO NO
AMBULATÓRIO DE DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO - HOSPITAL DE
CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ.**

**Dissertação apresentada como
requisito parcial para à obtenção do
título de Mestre em Medicina Interna,
Curso de Pós Graduação em Medicina
Interna, Setor de Ciências da Saúde,
Universidade Federal do Paraná.**

**Orientador: Prof. Dr. Hélio Afonso
Ghizoni Teive**

**Co-Orientadora: Dr^a Marise Bueno
Zonta**

Curitiba

2013



PARECER

Aos seis dias do mês de dezembro do ano de dois mil e treze, a banca examinadora constituída pelos Professores: **Dra. Vera Lucia Israel (UFPR)**, **Dra. Marise Bueno Zonta (UFPR)** e **Dr. Hélio Afonso Ghizoni Teive (UFPR)**– orientador, exarou o presente parecer sobre a dissertação elaborada pela **ROBERTA WEBER WERLE**, aluna concluinte do Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna – Mestrado da Universidade Federal do Paraná, intitulada: “**DISTONIA CERVICAL: PERFIL FUNCIONAL E QUALIDADE DE VIDA DOS PACIENTES EM ACOMPANHAMENTO NO AMBULATÓRIO DE DISTÚRBIOS DO MOVIMENTO - HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ**”. A Banca examinadora considerou que a aluna apresentou trabalho adequado para dissertação, e o defendeu com segurança e propriedade nas arguições que lhe foram feitas de modo a merecer a sua **aprovação**, sendo recomendado à Universidade Federal do Paraná, que lhe seja concedido o título de **Mestre em Medicina Interna**, e a publicação de artigo em revista técnico-científica com corpo editorial depois de incorporadas as sugestões apresentadas no decurso das arguições, cumpridas outras exigências previstas em normativas da pós-graduação.

Curitiba, 06 de dezembro de 2013.


Professora Dra. Vera Lucia Israel


Professora Dra. Marise Bueno Zonta


Professor Dr. Hélio Afonso Ghizoni Teive

Ao Luiz Henrique que esteve incondicionalmente ao meu lado, pela motivação, apoio e carinho.

A minha mãe Neuza, meu irmão Norberto e minha amiga Eni pelo tempo que deixamos de estar juntos, mas que muito me incentivaram e sempre estiveram do meu lado.

Dedico

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Dr. Hélio A.G. Teive que enquanto Chefe da pós-graduação me orientou e acreditou no meu trabalho.

À fenomenal Dr^a Marise, por tão gentilmente ter me orientado e ajudado desde a construção do tema da dissertação. Pelas palavras de incentivo e de apoio em todo período do mestrado. Obrigada pela amizade, pela compreensão, disponibilidade, paciência e por me passar sua experiência profissional. Não vou me esquecer das palavras de força desde nosso primeiro encontro para a discussão do tema. Sempre tão presente!

À Dr^a Ana, pelo apoio com a estatística do trabalho, pelas nossas conversas, estudos e suas opiniões sobre o trabalho. Todo seu incentivo e atuação foram importantes para eu ter conseguido chegar até o fim. Muito obrigado!

À colega Sibele que aceitou minha presença na sua tese, pela troca de experiência, confiança, pelos ensinamentos diários e pela amizade que construímos.

À minha família, pela confiança e por ter acreditado sempre em mim. Valeu cada gesto de incentivo.

Ao Luiz Henrique por ter conseguido compreender como esta etapa da minha vida era importante e como eu precisava vencê-la. Valeu pela força, e por estar sempre presente.

Aos colegas do mestrado, professores, residentes e funcionários do Serviço de Neurologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, pelo companheirismo que construímos.

Aos funcionários do Programa de Pós Graduação em Medicina Interna, pela troca de experiência, coleguismo e respeito.

Aos pacientes e familiares, por entenderem nosso trabalho e gentilmente colaborarem. Meu carinho especial.

Muito obrigada!

“Há uma força motriz mais poderosa que o vapor, a eletricidade e energia atômica: A Vontade.”

(Albert Einstein)

RESUMO

Introdução: A distonia cervical (DC) é um distúrbio do movimento caracterizado por movimentos involuntários, com contrações sustentadas ou repetitivas dos músculos cervicais, causando torções e posturas anormais. A dor, a postura anormal da cabeça e o tremor distônico têm sido apontados como fatores limitantes na execução das atividades diárias. Além de fatores físicos outros como a depressão, ansiedade, dificuldades na interação social e constrangimento social afetam a qualidade de vida (QV) e a capacidade de trabalho destes pacientes. **Objetivos:** Descrever o perfil funcional, clínico e de QV de pacientes com DC sem efeito da toxina botulínica (BTX), ou com apenas efeito residual em acompanhamento e tratamento no Ambulatório de Distúrbio de Movimento do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC/UFPR), verificar a existência de correlação entre o nível de comprometimento motor, dor e QV e analisar o impacto da gravidade da DC e da dor nas atividades de vida diária e na QV. **Casuística:** Setenta pacientes, com mediana de 50 anos (39-65), variando entre 21 e 79 anos, sendo 44 (63%) do gênero feminino. **Métodos:** Foram utilizados um protocolo contendo dados de identificação e as escalas *Craniocervical Dystonia Questionnaire-24* (CDQ24) para avaliação da QV e *Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale* (TWSTRS) para avaliação da gravidade da DC. **Resultados:** A combinação de movimentos foi observada em 41 (58,4%) pacientes sendo torcicolo e laterocolo a mais frequente (35,7%%) e o torcicolo a apresentação mais prevalente (80%). Vinte (28,6%) pacientes encontravam-se em aposentadoria precoce devido à doença. O tremor distônico foi observado em 50 (71,4%) pacientes e 59 (84,3%) relataram sentir dor. Observou-se que quanto maior a incapacidade (para a realização do trabalho, atividades de vida diária, atividades fora de casa, ler e dirigir), dor e a gravidade da distonia pior a QV ($p<0,0001$) dos pacientes avaliados neste estudo. A maior gravidade esteve relacionada a maior incapacidade ($p<0,0001$). **Discussão e Conclusão:** A prevalência da DC em mulheres, o tremor distônico, a aposentadoria precoce, o torcicolo como componente mais observado e combinação de desvios como achado mais prevalente são dados que corroboram com os encontrados na literatura. Foi observada interferência da DC para a execução das atividades de vida diária e na QV, sendo a dor um fator limitante estando associada, neste estudo, à incapacidade físico-funcional e à gravidade da distonia. Sinais de isolamento, interação social prejudicada e limitação emocional também apontam para o impacto negativo na QV destes pacientes.

Palavras-chaves: distonia, qualidade de vida, torcicolo, cervicalgia, Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale

ABSTRACT

Introduction: Cervical dystonia (CD) is a movement disorder characterized by sustained or intermittent muscle contractions causing abnormal, often repetitive, movements, postures, or both. The pain, abnormal posture of the head and dystonic tremor have been identified as limiting factors in the performance of daily activities. In addition to other physical factors such as depression, anxiety, difficulties in social interaction and social embarrassment affect quality of life (QoL) and work capacity of these patients. **Objectives:** To describe the functional and clinical profile and QoL of patients with CD without effect of botulinum toxin (BTX) or with only residual effect on monitoring and treatment in Movement Disorder Clinic of the Clinical Hospital of the Federal University of Paraná, verify the correlation between the level of motor impairment, pain and QoL and analyze the impact of the severity of the DC and pain in activities of daily living and QoL. **Casuistry:** Seventy patients with a median age of 50 (39-65), varying between 21 and 79 years old; 44 (63%) were female. **Methods:** We used the Craniocervical dystonia questionnaire-24 (CDQ 24) to assess QoL and Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) to evaluate the severity of CD. **Results:** A combination of movements was observed in 41 (58.4%) patients with torticollis and laterocollis the most frequent (35.7%%) and torticollis being the most prevalent movement(80%). Twenty (28.6%) patients were in early retirement due to illness. The dystonic tremor was observed in 50 (71.4%) patients and 59 (84.3%) reported pain. The patients with greater disability (for the completion of work, daily activities, outside activities, reading and driving), pain and severity of dystonia, had a poorer QoL ($p<0.0001$) in this study. The greater severity was associated with greater disability ($p<0.0001$). **Discussion and Conclusion:** The prevalence of CD in women, dystonic tremor, early retirement, torticollis as a more observed component and combination of deviations as most prevalent finding are data corroborate with the literature. Interference of CD was observed for the execution of daily living activities and QoL, with pain being the limiting factor being associated in this study, the physical and functional disability and the severity of dystonia. Signs of isolation, impaired social interaction and emotional limitations also point to the negative impact on QoL of these patients.

Keywords: Dystonia, Quality Of Life, Torticollis, neck pain, Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale

LISTA DE QUADROS

QUADRO 1 - CONJUNTO DE VARIÁVEIS LATENTES E OBSERVÁVEIS UTILIZADAS NA PESQUISA.....	40
--	----

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 -	DISTRIBUIÇÃO DOS TIPOS DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA E AS FREQUÊNCIAS RELATIVAS E ABSOLUTAS NESTA AMOSTRA.....	41
TABELA 2 -	DADOS SOBRE A EVOLUÇÃO DA DOENÇA PARA OUTRA PARTE DO CORPO (N = 21).....	42
TABELA 3 -	FREQUÊNCIAS ABSOLUTA E RELATIVA DAS RESPOSTAS “FREQUENTE” E “SEMPRE FREQUENTE” PARA CADA PERGUNTA DA SUBESCALA BEM-ESTAR EMOCIONAL DO CDQ 24.....	43
TABELA 4 -	FREQUÊNCIAS ABSOLUTA E RELATIVA DAS RESPOSTAS “FREQUENTE” E “SEMPRE FREQUENTE”, “GRAVE” E “MUITO GRAVE” PARA CADA PERGUNTA DA SUBESCALA ATIVIDADE DE VIDA DIÁRIA DO CDQ 24.....	44
TABELA 5 -	APRESENTAÇÃO CLÍNICA E GRAU DO DESVIO DA DC NA AMOSTRA <i>SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA TWSTRS</i> (N = 70).....	45
TABELA 6 -	AVALIAÇÃO DA DURAÇÃO DO DESVIO DA CABEÇA SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA <i>TWSTRS</i> (N=70).....	45
TABELA 7 -	AVALIAÇÃO DA EFICÁCIA DO TRUQUE SENSORIAL <i>PARA ALÍVIO DO TREMOR E DESVIO DA CABEÇA NA AMOSTRA SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA TWSTRS</i> (N=70).....	46
TABELA 8 -	AVALIAÇÃO DA AMPLITUDE DE MOVIMENTO DA CABEÇA NESTA AMOSTRA <i>SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA TWSTRS</i> (N=70).....	46
TABELA 9 -	AVALIAÇÃO DO TEMPO DE MANUTENÇÃO DA CABEÇA EM POSIÇÃO NEUTRA NA AMOSTRA <i>SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA TWSTRS</i> (N=70).....	47

TABELA 10 -	CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQÜÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA TRABALHO TWSTRS (N=70).....	47
TABELA 11 -	CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQÜÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA DA TWSTRS (N=70).....	48
TABELA 12 -	CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQÜÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA DIRIGIR DA TWSTRS (N=70).....	48
TABELA 13 -	CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQÜÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA LEITURA DA TWSTRS (N=70).....	49
TABELA 14 -	CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQÜÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA ASSISTIR TELEVISÃO DA TWSTRS (N=70).....	49
TABELA 15 -	CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQÜÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA REALIZAÇÃO DAS ATIVIDADES FORA DE CASA DA TWSTRS (N=70).....	50
TABELA 16 -	COEFICIENTES CANÔNICOS PADRONIZADOS DAS MATRIZES DOS ESCORES DA TWSTRS (SUBESCALAS: GRAVIDADE, INCAPACIDADE E DOR) COM AS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ24.....	57

TABELA 17 -	COEFICIENTES CANÔNICOS PADRONIZADOS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA GRAVIDADE DO INSTRUMENTO TWSTRS COM AS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ24.....	59
TABELA 18 -	COEFICIENTES CANÔNICOS PADRONIZADOS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA DE INCAPACIDADE E GRAVIDADE DO INSTRUMENTO TWSTRS.....	61
TABELA 19 -	COEFICIENTES CANÔNICOS PADRONIZADOS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA DOR E INCAPACIDADE DO INSTRUMENTO TWSTRS.....	62
TABELA 20 -	RESULTADOS DAS ESTIMATIVAS DA REGRESSÃO ESTANDARTIZADA DO MODELO ESTRUTURAL PARA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM DC.....	64

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

GRÁFICO 1 - REPRESENTAÇÃO DA DURAÇÃO DA DOR NA AMOSTRA.....	51
GRÁFICO 2 - RELAÇÃO DA DOR COM A INCAPACIDADE NA AMOSTRA.....	52
FIGURA 1 - PROPORÇÃO DE PACIENTES COM DOR NOS LOCAIS ESPECIFICADOS.....	52
GRÁFICO 3 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS INCAPACIDADE (X) E QV (Y).....	53
GRÁFICO 4 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS DOR (X) E QV (Y).....	53
GRÁFICO 5 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS TORONTO TOTAL (X) E QV (Y).....	54
GRÁFICO 6 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS GRAVIDADE (X) E INCAPACIDADE (Y)....	54
GRÁFICO 7 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS GRAVIDADE (X) E QV (Y).....	55
GRÁFICO 8 - MÉDIA E DESVIO PADRÃO DO ESCORE DE GRAVIDADE ENTRE OS PACIENTES COM APRESENTAÇÃO SIMPLES E COMPLEXA DA DC.....	58
FIGURA 2 - DIAGRAMA DE ORDENAÇÃO DA ANÁLISE DE CORRELAÇÃO CANÔNICA. VARIÁVEIS DA ESCALA TWSTRS (VETORES EM VERDE) E DAS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ24 (VETORES EM VERMELHO).....	58
FIGURA 3 - DIAGRAMA DE ORDENAÇÃO DA ANÁLISE DE CORRELAÇÃO CANÔNICA. VARIÁVEIS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA GRAVIDADE DO INSTRUMENTO TWSTRS (VETORES EM VERMELHO) E DAS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ24 (VETORES EM VERDE).....	60

FIGURA 4 -	DIAGRAMA DE ORDENAÇÃO DA ANÁLISE DE CORRELAÇÃO CANÔNICA. VARIÁVEIS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA INCAPACIDADE (VETORES EM VERMELHO) E GRAVIDADE (VETORES EM VERDE) DO INSTRUMENTO TWSTRS.....	62
FIGURA 5 -	DIAGRAMA DE ORDENAÇÃO DA ANÁLISE DE CORRELAÇÃO CANÔNICA. VARIÁVEIS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA DOR DO INSTRUMENTO TWSTRS (VETORES EM VERDE) E DAS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ24 (VETORES EM VERMELHO).....	63
FIGURA 6 -	MODELAGEM DA QV E INDICADORES DOS INSTRUMENTOS CDQ24 E TWSTRS POR EQUAÇÕES ESTRUTURAIS. RETÂNGULOS: VARIÁVEIS ENDÓGENAS (OBSERVADAS); ELIPSES: VARIÁVEIS EXÓGENAS (LATENTES); CÍRCULOS: ERROS ALEATÓRIOS.....	65

LISTA DE SIGLAS

BTX	Toxina Botulínica
CDSS	Escala de Gravidade da Distonia Cervical
CDQ 24	<i>Craniocervical Dystonia Questionnaire-24</i>
DC	Distonia Cervical
HC/UFPR	Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná
NSMS	Sistema de Medição de Força
QV	Qualidade de Vida
SF 36	<i>Short Form-36 Health Survey</i>
TWSTRS	<i>Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale</i>

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	18
1.1 Objetivo Geral.....	19
1.1.1 Objetivos Específicos.....	19
2 REVISÃO DA LITERATURA.....	20
2.1 História e Conceituação.....	20
2.2 Classificação.....	21
2.2.1 Distribuição Topográfica.....	22
2.2.2 Idade de Início.....	23
2.2.3 Etiologia.....	23
2.2.4 Distonia Psicogênica.....	24
2.3 Epidemiologia.....	24
2.4 Clínica da Distonia Cervical.....	26
2.5 Qualidade de Vida.....	29
2.5.1 Qualidade de Vida: <i>Craniocervical Dystonia Questionnaire-24</i> (CDQ24).....	31
2.5.2 <i>Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale</i> (TWSTRS).....	31
2.6 Tratamento.....	32
3 CASUÍSTICA E MÉTODOS.....	33
3.1 População de Referência.....	33
3.1.1 Critérios de Inclusão.....	34
3.1.2 Critérios de Exclusão.....	34
3.2 Métodos.....	34
3.2.1 Avaliação Clínica.....	35
3.2.1.1 Obtenção dos Dados Clínicos.....	35
3.2.1.2 Avaliação da Qualidade de Vida.....	35
3.2.1.3 Nível de Gravidade da Distonia Cervical.....	36
3.3 Análise Estatística.....	38
3.4 Ética em Pesquisa em Seres Humanos.....	40
4 RESULTADOS.....	40
4.1 História Clínica.....	40
4.2 Qualidade de Vida.....	43
4.3 Nível de Gravidade.....	44

4.4 Nível de Incapacidade.....	47
4.5 Nível de Dor.....	50
4.6 Correlações.....	52
5 DISCUSSÃO.....	66
6 LIMITAÇÕES DO ESTUDO.....	75
7 CONCLUSÕES.....	76
REFERÊNCIAS.....	78
APÊNDICE.....	86
APÊNDICE 1: FORMULÁRIO COLETA DE DADOS.....	87
ANEXOS.....	89
ANEXO 1 TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.....	90
ANEXO 2 APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA DE SERES HUMANOS.....	92
ANEXO 3 CRANIOCERVICAL DYSTONIA QUESTIONNAIRE (CDQ-24) ENGLISH VERSION.....	93
ANEXO 4 QUESTIONÁRIO DISTONIA CRANIOCERVICAL (CDQ-24) – TRADUZIDO PELA AUTORA.....	96
ANEXO 5 TORONTO WESTERN SPASMODIC TORTICOLLIS RATING SCALE (TWSTRS).....	99
ANEXO 6 ESCALA DE CLASSIFICAÇÃO DO TORCICOLO ESPASMÓDICO DE TORONTO WESTERN – TRADUZIDO PELA AUTORA.....	104

INTRODUÇÃO

A distonia é um distúrbio do movimento caracterizado por contrações musculares sustentadas ou intermitentes, causando movimentos, posturas anormais ou ambos, frequentemente repetitivos. Movimentos distônicos são tipicamente de torção podendo ser, também, tremores. A distonia é frequentemente iniciada ou agravada por uma ação voluntária e associada com um transbordamento de ativação muscular (ALBANESE *et al.*, 2013).

De acordo com a distribuição dos músculos envolvidos, costumam ser reconhecidas cinco formas clínicas. Quando há acometimento de um grupo muscular restrito, denomina-se distonia focal. Nesses casos, a denominação é dada de acordo com a região anatômica envolvida. A distonia segmentar é caracterizada por movimentos distônicos em regiões contíguas do corpo. A distonia é considerada generalizada, quando várias partes do corpo são acometidas, sempre com a presença de envolvimento segmentar crural. A distonia multifocal, quando duas ou mais regiões não contíguas estão envolvidas e hemidistonia, com acometimento de apenas um lado do corpo (BRESSMAN, 2000).

Dentre as várias formas de distonia, a focal que acomete os músculos da região cervical, ou distonia cervical (DC), é a mais freqüente em indivíduos adultos (CLAYPOOL *et al.*, 1995). Torcicolo, laterocolo, retrocolo e laterocolo são as apresentações clínicas encontradas na DC e sua prevalência em relação a outras doenças neurológicas é mais comum que miastenia gravis e comparável com esclerose lateral amiotrófica e síndrome de Guillain-Barré (CLAYPOOL *et al.*, 1995) sendo as mulheres mais acometidas que os homens, numa proporção de 1,6:1 até 3,3:1 (SOLAND; BHATIA; MARSDEN, 1996).

Segundo Camfield, Ben-Shlomo e Warner (2002) a dor é um dos fatores que afeta a qualidade de vida (QV) em pacientes com DC. Além da dor, complicações ortopédicas, motoras e neurológicas podem ser observadas nestes pacientes (KONRAD *et al.*, 2004). Esta combinação de sinais e sintomas pode levar a diminuição da QV, constrangimento social e dificuldades na realização de atividades de vida diária (SEKEFF-SALLEM; CARAMELLI; BARBOSA, 2011).

1.1 Objetivo Geral

Descrever o perfil funcional e de QV de pacientes com DC, sem efeito da toxina botulínica (BTX) ou com apenas efeito residual, em acompanhamento no Ambulatório de Distúrbio de Movimento do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC/UFPR).

1.1.1 Objetivos Específicos

- Realizar levantamento documental do perfil clínico dos pacientes com DC em tratamento no ambulatório de Distúrbios do Movimento do HC/UFPR;
- Avaliar a QV e verificar a existência de correlação entre o nível de comprometimento motor, dor e QV;
- Descrever o perfil funcional analisando o impacto da DC e da dor nas atividades de vida diária e na QV;
- Verificar a correlação entre o tempo de doença, QV e dor.

2 REVISÃO DA LITERATURA

2.1 História e Conceituação

As primeiras descrições de pacientes com distonia apareceram esporadicamente na literatura médica a partir do final do século passado. Segundo Fahn (1988) Gowers, em 1888, utilizou o termo "coréia tetanóide" para descrever movimentos anormais lentos e persistentes em dois irmãos que mais tarde viriam a ser reconhecidos como portadores da doença de Wilson. Vários outros termos foram utilizados nessa época como, por exemplo, "espasmos histéricos", "mioclonia do tronco", "câimbras tônicas" e "neurose de torção".

Rabelais, no século XVI, foi o primeiro a utilizar o termo "*torty colly*" e Destarac em 1901 empregou o termo *torticollis spasmodique* para descrever uma garota de 17 anos com DC e pélvica (CLAYPOOL *et al.*, 1995; JANKOVIC; FAHN, 1998).

Em 1908, Schwalbe (1908) apresentou a primeira descrição detalhada de três irmãos portadores de uma síndrome caracterizada por "câimbras tônicas e sintomas histéricos" com transmissão autossômica dominante e mais tarde reconhecida como distonia generalizada hereditária. Embora argumentando que a histeria tivesse algum papel na gênese dessa afecção, Schwalbe corretamente admitia que outros fatores, possivelmente de causa orgânica, pudessem estar presentes. O termo torcicolo espasmódico é confuso e não específico, sendo previamente usado para atribuição de uma origem psicogênica ao problema. O termo DC foi então preferido para se referir a uma distonia focal do pescoço de origem orgânica (TSUI, 1995). O termo distonia foi utilizado pela primeira vez por Oppenheim em 1911 (FAHN; MARDSEN; CALNE, 1987) para caracterizar os movimentos anormais observados em 6 pacientes com afecção semelhante àquela descrita poucos anos antes por Schwalbe. Ao contrário deste, entretanto, Oppenheim procurou descartar um componente psicogênico, considerando sua causa primária como provavelmente orgânica.

Foi Oppenheim quem introduziu as denominações "Dystonia musculorum deformans", para enfatizar as alterações do tono muscular e a produção de deformidades posturais, e "Dysbasia lordotica progressiva" quando as alterações da marcha eram proeminentes (ADAMS; VICTOR, 1993).

Em contraposição à tentativa de uma definição orgânica para os distúrbios do movimento por Thompson e Roviralta, em 1908, Marcus Walter Schwalbe descreveu minuciosamente em sua tese *Tonic cramps with hysterical symptoms* uma síndrome observada em três irmãos, caracterizada por “cãimbras tônicas e sintomas histéricos”, associando a etiologia da distonia a eventos psiquiátricos (TRUONG; FAHN, 1988; GOETZ; CHMURA; LANSKA, 2001).

A categorização da distonia entre uma doença neurológica ou psiquiátrica mudou muitas vezes, sendo proposta, inclusive, a retirada da distonia como um fenômeno distinto entre os distúrbios do movimento (GOETZ; CHMURA; LANSKA, 2001).

Durante a primeira metade do século XX, enquanto muito se discutiu sobre a origem orgânica ou emocional da distonia, no Brasil o interesse por essa doença começou com o criador da primeira escola de neurologia do país, o Professor Antonio Austregésilo, em 1912, no Rio de Janeiro. Atribui-se a ele o primeiro caso de distonia pós-traumática da literatura mundial com um artigo de 1924 em que cita outros quatro casos com diferentes etiologias (TEIVE *et al.*, 1999).

Atualmente, o termo distonia é empregado para descrever um grupo de sinais clínicos que se manifestam em conjunto (síndrome) e também é usado com qualificações para descrever doenças específicas. A distonia é definida desde a década de 1980 como uma síndrome caracterizada por contração muscular sustentada causando torção, movimentos repetitivos ou posturas anormais (DYSTONIA MEDICAL RESEARCH FOUNDATION, 2006).

2.2 Classificação

Os vários esquemas de classificação para a distonia refletem tanto a variedade de desordens nas quais a distonia é uma característica, bem como o incompleto entendimento das suas causas subjacentes (FRIEDMAN; STANDAERT, 2001). A classificação da severidade, segundo Tarsy e Simon (2006) é baseada na distribuição topográfica, idade de início, etiologia ou causa

genética. Friedman e Standaert (2001) adicionam à classificação a distonia psicogênica.

2.2.1 Distribuição Topográfica

A Distonia pode ser classificada de acordo com sua distribuição topográfica. A Distonia Focal: envolve somente uma região do corpo. Exemplo: Os músculos mais frequentemente acometidos são os cervicais (DC, frequentemente referida como torcicolo espasmódico), orbiculares dos olhos (blefaroespasma), oromandibulolinguais, cordas vocais (disfonia espasmódica), do membro superior (câimbra do escrivão) e do membro inferior (LIMONGI, 1996; TARSY; SIMON, 2006).

Distonia Segmentar: envolve duas ou mais regiões contíguas do corpo. As mais frequentes são: distonia cranial (associação de blefaroespasma e distonia oromandibular ou síndrome de Meige), crânio-cervical (distonia cranial associada à DC), braquial (um ou ambos os membros superiores, podendo haver envolvimento axial), crural (ambos os membros inferiores ou um membro inferior associado a comprometimento do tronco) e axial (músculos cervicais e do tronco) (LIMONGI, 1996; TARSY; SIMON, 2006).

Distonia Multifocal: envolve duas ou mais regiões não contíguas do corpo. Exemplo: DC e distonia de membros inferiores (LIMONGI, 1996; TARSY; SIMON, 2006).

Distonia Generalizada: envolve ambas as pernas e pelo menos uma outra parte do corpo. Exemplo: DC e distonia crural (LIMONGI, 1996; TARSY; SIMON, 2006).

Hemidistonia: envolve somente um lado do corpo (TARSY; SIMON, 2006).

A DC, um tipo de distonia focal, é composta de quatro padrões: torcicolo (rotação da cabeça no plano axial), laterocolo (inclinação lateral da cabeça no plano coronal), retrocólis (extensão da cabeça no plano sagital) e anterocólis (flexão da cabeça no plano sagital) (STACY, 2000), apesar de mais de 70% dos pacientes apresentam padrões complexos (DAUER *et al.*, 1998; CAMFIELD ; BEN-SHLOMO; WARNER, 2002).

2.2.2 Idade de Início

As distonias podem ser divididas em dois grupos baseados na idade de início dos sintomas. Aqueles iniciados na infância e adolescência são classificados como de início precoce. Os casos iniciados na idade adulta são denominados de início tardio.

Nas distonias de início precoce os sintomas tendem a iniciar nos membros inferiores e se espalhar para o restante do corpo, enquanto nas distonias de início tardio normalmente iniciam-se na metade superior do corpo e tendem a permanecer focais (WEISS *et al.*, 2006).

A idade precisa que divide os dois grupos é muitas vezes arbitrária, mas 26 anos é o tempo frequentemente usado como ponto de divisão. Esta idade tem sido considerada confiável para separar distonias com mecanismos fisiopatológicos diferentes (FRIEDMAN e STANDAERT, 2001).

2.2.3 Etiologia

Fahn, Bressman e Marsden (1998) propuseram a classificação baseada na etiologia aceita atualmente e dividiram as distonias em quatro grupos, semelhante à classificação etiológica do parkinsonismo: distonia primária, distonia-plus, distonia secundária e distonia em doenças heredodegenerativas.

Distonia primária: São desacompanhadas de outras anormalidades neurológicas, exceto tremor e, ocasionalmente, mioclonia, e não têm causa conhecida, exceto para as mutações genéticas que são identificadas em alguns casos (BRESSMAN, 2004).

Distonia-Plus: Os pacientes apresentam distonia e características adicionais como: mioclonias, parkinsonismo, etc. Este grupo inclui casos esporádicos e pacientes com distúrbios neuroquímicos, tais como anormalidades da síntese de dopamina (distonia dopa responsiva), mas exclui as pessoas com doenças neurodegenerativas (FRIEDMAN e STANDAERT, 2001).

Distonia Secundária: É definida como uma desordem distônica que se desenvolve principalmente por agressão encefálica, mas também da medula e nervos periféricos (FAHN, BRESSMAN e MARSDEN, 1998).

Distonia em doenças hereditárias: Formam uma categoria na qual a neurodegeneração produz distonia como principal achado clínico (FAHN, BRESSMAN e MARSDEN, 1998).

Com base genética, a classificação das distonias (Distonia 1 a Distonia 13) é baseada no loci dos genes envolvidos. Os loci DYT1 a DYT13 para distonia incluem causas autossômicas dominantes, autossômicas recessivas e ligadas ao X para distonia primária e síndromes distonia-plus (TARSY; SIMON, 2006).

2.2.4 Distonia Psicogênica

As distonias de movimento raramente podem ser devidas a distúrbios psiquiátricos. A distonia psicogênica caracteriza-se pela inconsistência dos achados, presença de fatores precipitantes, manifestarem-se inicialmente nos membros inferiores, associar-se à dor, a outros movimentos anormais incomuns e a somatizações múltiplas. A inconsistência e a incongruência com o quadro clássico de DC, associadas a outras somatizações ou a distúrbios psiquiátricos, sugerem o diagnóstico (VARGAS *et al.*, 2000).

2.3 Epidemiologia

A avaliação da prevalência dos diferentes tipos de distonia primária de início precoce e de início tardio na população pode ajudar a fornecer *insights* sobre a causa da desordem. Apenas um estudo investigou tanto a prevalência (número de casos existentes em um determinado tempo) e incidência (número de casos novos que ocorrem em uma população definida ao longo de um período específico de tempo dividido pela população em risco durante esse tempo) da distonia primária (NUTT *et al.*, 1988). Outros estudos forneceram somente as taxas de prevalência (BUTLER *et al.*, 2002; CLAYPOOL *et al.*, 1995; MATSUMOTO *et al.*, 2003). No estudo realizado por Nutt *et al.* (1988) em Rochester (Minnesota, EUA), a incidência de início precoce e tardio, respectivamente, foram duas e 24 pessoas por milhão por ano.

As estimativas de prevalência da distonia primária variam muito entre os estudos, entre dois e 50 casos por milhão na distonia de início precoce e entre 30 e 7320 casos por milhão na de início tardio (DEFAZIO, 2010).

A prevalência de pacientes com distonia de início precoce em busca de atenção médica variaram de 24 por milhão em Israel (ZIBER *et al.*, 1984) a 40 por milhão no norte da Inglaterra (BUTLER *et al.*, 2004) e 50 milhões de judeus Ashkenazi de Nova York (RISCH *et al.*, 1995). A prevalência de pacientes com distonia de início tardio buscando atenção médica variou 136-430 por milhão em distintas populações (DUNG LE; NIULSEN; DIETRICH, 2003; SUGAWARA; WATANABE; TOYOSHIMA, 2006; ASGEIRSSON *et al.*, 2006). Pela maioria dos estudos, a DC parece ser mais frequente do que blefaroespasma e distonia de membro superior, mas no Japão e Itália, a tendência foi inversa, blefaroespasma foi mais frequente do que DC (DEFAZIO, 2010).

Um estudo recente realizado numa população multi étnica, no norte da Califórnia teve incidência mínima de 11 casos por milhão de pessoas por ano, com as estimativas mais elevadas na população branca (MARRAS *et al.*, 2007).

A prevalência de distonia primária foi avaliada em uma amostra aleatória da população de indivíduos com 50 anos ou mais em Bruneck, sul do Tirol. A distonia primária estava presente em seis dos 707 casos, resultando em uma taxa de prevalência de 732 pacientes por 100.000 habitantes na população geral com mais de 50 anos. Estes resultados indicam que a verdadeira prevalência de distonia primária é significativamente maior do que as taxas de prevalência publicadas (MÜLLER *et al.*, 2002). No estudo epidemiológico realizado por Matsumoto *et al.* (2003) em Kyoto, Japão, as taxas de prevalência de distonia primária e distonia focal foram respectivamente 10,1 e 8,2 por 100.000 pessoas.

Esta estimativa é provavelmente inferior a real prevalência, porque todos os pacientes foram atendidos em uma clínica de neurologia para adultos e casos pediátricos não foram incluídos. Nakashima *et al.* (2005) relataram que a prevalência de distonias focais em Tottori, Japão, foi de 6,12 por 100 mil habitantes.

O estudo de Nutt *et al.* (1988) apontava a DC como a forma mais comum de distonia focal observada em uma clínica de neurologia nos Estados Unidos. No entanto, a prevalência global desta doença nos Estados Unidos não é bem estabelecida. A revisão de 697 prontuários médicos na Mayo Clinic, em

Rochester, Minnessota, estimou a prevalência da DC em 0,009% (8,9 por 100.000 pessoas) (NUTT *et al.*, 1988), dado comparável à prevalência de 0,006% (5,7 por 100.000), observada em estudo abrangendo oito países Europeus (ESDE, 2000).

Há razão para suspeitar que estas taxas de prevalência são mais baixas do que a taxa de prevalência real na população em geral. Por exemplo, estudos em famílias descobriram que 16-25% dos pacientes com distonia focal tem parentes afetados que não são diagnosticados (WADDY *et al.*, 1991; DUFFEY *et al.*, 1998). Outros estudos abordaram o fato que o paciente visita vários médicos até que o diagnóstico de DC seja concluído (VAN ZANDIJCKE, 1995; VAN HERWAARDEN *et al.*, 1994). Na amostra de Van Herwaarden *et al.* (1994), por exemplo, entre os 59 indivíduos com DC, 43% havia visitado quatro ou mais médicos antes de ter sido diagnosticado.

2.4 Clínica da Distonia Cervical

Há um consenso geral sobre a idade de início, a maior incidência em mulheres e as características da postura distônica. No entanto, questões importantes como o prognóstico e história natural permanecem em estudo.

As mulheres são mais afetadas do que os homens (CHAN; BRIN; FAHN, 1991; RONDOT; MARCHAND; DELLATOLAS, 1991). No entanto, a distribuição de idade de início não difere entre homens e mulheres. Em 70-90% dos casos a doença tem início entre a quarta e sexta décadas de vida (DUANE, 1988).

Os sintomas geralmente começam de forma insidiosa, com os pacientes queixando-se de "puxar" o pescoço ou uma torção involuntária ou espasmos da cabeça. Muitas vezes, os sintomas inespecíficos levam a um diagnóstico incorreto (DAUER *et al.*, 1998).

O torcicolo tende a piorar durante três a cinco anos, mas a duração da progressão é muito variável (LOWENSTEIN; AMINOFF, 1988). A doença culmina na estabilização dos sintomas, podendo haver uma ligeira fase que precede a melhoria. Quando populações são estudadas a remissão é claramente definida como a resolução parcial ou completa de distonia, não relacionado à medicação. As taxas de remissão variam entre 10-20% e ocorrem

normalmente nos primeiros anos (FRIEDMAN; FAHN, 1986; JAHANSHAH; MARION; MARSDEN, 1990)

As características clínicas distintas de distonia são: (1) A velocidade das contrações pode ser lenta ou rápida, mas no pico do movimento é sustentada. (2) As Contrações quase sempre têm uma direção consistente ou postura característica. (3) Previsivelmente envolve uma ou mais regiões do corpo. (4) Normalmente agrava-se durante movimentos voluntários (distonia de ação) e pode estar presente durante a execução de um movimento ou uma ação específica, contudo, há algumas distonias que podem ter suas manifestações melhoradas por algumas ações. (5) Pode progredir envolvendo mais regiões do corpo. (6) Geralmente varia de acordo com alterações na postura. (7) Piora com o estresse e a fadiga e melhora com descanso, sono e hipnose. (8) Truques sensoriais (manobra tátil ou proprioceptiva) diminuem as contrações (tocando a bochecha melhora torcicolo) (BRESSMAN, 2000).

As principais características comuns a quase todos os movimentos distônicos são: (1) possui uma qualidade direcional que é sustentada e (2) a previsibilidade, de forma que os mesmos grupos musculares são envolvidos repetidamente (BRESSMAN, 2000).

Uma grande variedade de posturas anormais da cabeça e pescoço pode ser assumida. Os desvios podem ocorrer em qualquer plano ou em combinação de direções. A maioria dos estudos encontraram maior prevalência da combinação dos desvios (CHAN; BRIN; FAHN, 1991; DAUER *et al.*, 1998) e o componente mais comum dos desvios complexos é o torcicolo (DAUER *et al.*, 1998).

A postura anormal está presente em 75% do tempo na maioria dos pacientes, mas isso pode mudar notavelmente durante a doença, chegando até mesmo na inversão da direção do desvio em alguns casos (CHAN; BRIN; FAHN, 1991).

O tremor é um sintoma comum em muitos tipos de distúrbios do movimento (MÜNCHAU *et al.*, 2001). Algum tipo de tremor é encontrado em 33% a 71% dos pacientes com DC, com 60% dos pacientes apresentando tremor de cabeça e pescoço, e 23% a 27% com tremor postural nos membros superiores (LOWENSTEIN; AMINOFF, 1988; CHAN; BRIN; FAHN, 1991).

Uma importante característica do tremor distônico é a redução da amplitude do tremor durante o gesto antagonista (MASUHR *et al.*, 2000). O gesto antagonista, também conhecido como truque sensorial é utilizado pelo distônico cervical para reduzir as contrações musculares quando o paciente toca o queixo ou a bochecha, geralmente ipsilateral à direção do desvio da cabeça (LEIS *et al.*, 1992). Apesar de recentes avanços para entender os mecanismos do gesto antagonista, a base fisiopatológica ainda é um mistério (SCHRAMM; REINERS; NAUMANN, 2004).

Mais de 70% dos pacientes conseguem efeitos positivos com o gesto antagonista, mesmo sem contato com a pele. O simples planejamento do gesto antagonista já é suficiente para diminuir a atividade eletromiográfica dos músculos provocadores do movimento distônico (SCHRAMM; REINERS; NAUMANN, 2004).

Além do gesto agonista, mais de 40% dos casos de DC melhoram na posição supina, com relaxamento, sono e em decúbito lateral. Ao contrário, estresse e percepção da doença são fatores de agravo para DC em mais de 80% dos casos, enquanto caminhar, sentir fadiga e carregar objetos exacerba os sintomas em mais de 70% dos pacientes. Situações sociais e emoções agravam a DC em mais de 50% dos pacientes (JAHANSHAH, 2000).

Muitas complicações ortopédicas e neurológicas podem ser observadas em pacientes com DC. Entre elas, degeneração precoce da coluna, espondilose, subluxações vertebrais e fusões ósseas, fraturas, radiculopatias e mielopatias têm sido relatadas. Embora a maioria dos autores estabeleça diferença entre sintomas neurológicos e ortopédicos, estes são sintomas de um processo contínuo (KONRAD *et al.*, 2004).

A incapacidade é comum na DC. Embora os relatórios de clínicas de distúrbio de movimento são de doenças graves, algum grau de incapacidade foi encontrada em 99% dos 220 pacientes, variando de uma sensação subjetiva de desconforto em relação às condições sociais a uma modificação do nível ocupacional resultando em deficiência na vida social. (RONDOT; MARCHAND; DELLATOLAS, 1991).

A dor está presente em aproximadamente 75% dos pacientes em algum momento durante a doença; os pacientes costumam considerar essa dor uma importante fonte de incapacidade (LOWENSTEIN; AMINOF, 1988; CHAN; BRIN;

FAHN, 1991). Esta alta incidência de dor distingue a DC de todos os outros tipos de distonia focal, e contribui significativamente para a incapacidade causada pela doença (COMELLA; STEBBINS; MILLER, 1996). Além da dor, as limitações nas atividades de vida diária e a interação social prejudicada contribuem para a incapacidade. Estresse mental também pode contribuir para o elevado grau de disfunção e interfere em aspectos importantes da vida diária como atividade profissional e social (RAMDHARRY, 2006).

Vários outros fatores físicos e emocionais tais como baixa auto-estima, auto-depreciação, participação social limitada, pouco apoio social e estigma interferem negativamente na qualidade de vida destes pacientes (CAMFIELD; BEN-SHLOMO; WARNER, 2002; LAUTERBACH; FREEMAN; VOGEL, 2004). Em estudos que examinaram o aspecto psicológico da QV em DC, depressão e ansiedade apareceram como os principais fatores que influenciam a piora da QV nestes pacientes (CAMFIELD; BEN-SHLOMO; WARNER, 2002; LIM, 2007), juntamente com a incapacidade funcional, conceito pobre corpo e sentido de deformação (PAGE; BUTLER; JAHANSHAH, 2007).

Questionar os pacientes sobre deficiência, QV, funcionalidade e incapacidade é crucial para o ideal atendimento destes pacientes (DAUER *et al.*, 1998).

2.5 Qualidade de Vida

A expressão QV foi empregada pela primeira vez pelo presidente dos Estados Unidos, Lyndon Johnson, em 1964, ao declarar que “*os objetivos não podem ser medidos através do balanço dos bancos. Eles só podem ser medidos através da QV que proporcionam às pessoas*”. O interesse em conceitos como “padrão de vida” e “QV” foi inicialmente partilhado por cientistas sociais, filósofos e políticos. Atualmente, a preocupação com o conceito de “QV” é um movimento dentro das ciências humanas e biológicas no sentido de valorizar parâmetros mais amplos do que somente o controle de sintomas, a diminuição da mortalidade ou o aumento da expectativa de vida (FLECK *et al.*, 1999). Bullinger; Anderson e Cella (1993) consideram que o termo QV é mais geral e inclui uma variedade maior de condições que podem afetar a percepção do

indivíduo, seus sentimentos e comportamentos relacionados com o seu funcionamento diário, incluindo, mas não se limitando, a sua condição de saúde e as intervenções da medicina.

A QV relacionada à saúde é um termo abrangente que inclui cinco categorias de conceitos: tempo de vida, deficiências, atividade funcional, percepção e oportunidades sociais. Estes fatores estão intrinsecamente relacionados com a saúde, e podem ser influenciados por doença, trauma, tratamento ou sistema de saúde (PATRICK e DEYO, 1989).

Nas últimas décadas, estudos clínicos, epidemiológicos, estatísticos e na área de ciência social têm desenvolvido medidas para avaliar a QV, e muitos índices foram desenvolvidos para analisar disfunção e incapacidade na área física, social e psicológica (BERGNER, 1985).

Na década de 1970, surgiram questionários genéricos de saúde, enfocando aspectos físicos e psicossociais que associavam a metodologia de ciência social com a sabedoria clínica (DEYO, 1984).

Em 1985 foi apresentada uma estrutura metodológica para realizar instrumentos de avaliação do estado de saúde, de acordo com o seu propósito. Houve um aumento da preocupação com a reprodutibilidade e validação destes instrumentos discriminativos, que deviam ser sensíveis para detectar as mudanças ocorridas durante a evolução do caso (GUYATT, KIRSHNER e JAESCHE, 1992).

Existem dois tipos de instrumentos para aferição da QV: os genéricos e para a doença específica. Medidas genéricas de saúde são importantes para comparar a evolução e resultados de intervenções entre diferentes populações, particularmente para estudos de custo-benefício (efetividade). A necessidade de aferir, por meio de escalas, a resposta às intervenções terapêuticas de indivíduos com determinadas doenças, fez surgir os questionários de doença específica. Nestes, a responsividade é maior, isto é, possuem maior habilidade e sensibilidade para medir as mudanças importantes para os pacientes e seus médicos (PATRICK e DEYO, 1989).

O *Short Form-36 Health Survey* (SF 36) é uma medida genérica do estado de saúde, amplamente utilizada para avaliação de QV de pacientes (PAGE; BUTLER; JAHANSHAH, 2007). Um estudo recente revelou que a QV dos distônicos cervicais está influenciada principalmente por fatores como auto-

estima, auto-depreciação, participação social, apoio social, estigma, ansiedade e depressão, os quais não são tratadas por uma escala genérica de QV (BEM-SHLOMO et al., 2002; MÜLLER et al., 2004). O impacto na QV dos indivíduos afetados deve ser medida por instrumentos validados de modo fiável para produzir dados necessários para melhor entender sua história natural, avaliar a resposta ao tratamento e para recolher informações precisas para ensaios clínicos (SEKEFF-SALLEM; CARAMELLI; BARBOSA, 2011).

2.5.1 QV: *Craniocervical Dystonia Questionnaire-24 (CDQ 24)*

O CDQ 24 é o primeiro questionário desenvolvido e validado na Universidade de Innsbruck, Áustria, como um instrumento específico para avaliar a QV dos pacientes com distonia crânio-cervical o qual aborda as percepções e as preocupações dos doentes e pode ser usado para aferir o impacto da doença em áreas não cobertas por instrumentos genéricos que são de considerável preocupação para estes pacientes (MÜLLER et al., 2004). A versão traduzida para o inglês está atualmente em avaliação (MÜLLER et al., 2004; TEPAVČEVIĆ et al., 2009).

Avaliar a QV dos pacientes com DC é relevante para identificar os possíveis aspectos físicos e sociais que podem afetar a QV, ajudando a otimizar o tratamento (QUEIROZ; CHIEN; BARBOSA, 2011).

2.5.2 *Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS)*

A DC é um distúrbio complexo e sua carga para os pacientes e serviços de saúde é considerável. Assim, a necessidade de uma avaliação precisa do impacto na QV dos indivíduos afetados e dos resultados do tratamento não devem ser desprezados.

No entanto, não existe instrumento em Português para medir a carga física e social da DC. Atualmente está sendo realizado a validação da versão modificada da TWSTRS (SEKEFF-SALLEM; CARAMELLI; BARBOSA, 2011). Essa validação e adaptação para o Português é de extrema importância, especialmente onde há uma diversidade cultural e educacional entre as regiões

e dentro da mesma região, pois permite que tenhamos uma ferramenta de medição, para avaliar uma condição ou um conjunto de sintomas, de forma eficiente e confiável.

A TWSTRS foi desenvolvida por Consky et al (1990) e é considerada padrão ouro na classificação da gravidade da distonia. A escala é formada de 3 sub-escalas destinadas a avaliar os aspectos motores da DC, medir o impacto sobre as atividades da vida diária e quantificar a dor causada pela distonia e suas consequências na vida dos indivíduos afetados. A TWSTRS abrange a heterogeneidade e variabilidade das características clínicas da DC e inclui uma avaliação não só da gravidade e dos movimentos distônicos, mas também das limitações funcionais e da dor (CONSKY; LANG, 1994).

A confiabilidade na aplicação da escala TWSTRS foi avaliada entre Neurologistas e Fisioterapeutas através da subescala gravidade. O índice de confiabilidade entre os avaliadores Neurologistas e Fisioterapeutas foi, respectivamente, 0,75 ($p < 0,001$, intervalo de confiança 0.44-0.89) e 0,82 ($p < 0,001$, intervalo de confiança 0.30-0.94), mostrando que os Fisioterapeutas apresentam boa confiabilidade na aplicação da escala e podem avaliar com segurança os pacientes (BOYCE *et al.*, 2012).

2.6 Tratamento

O tratamento para a distonia é sintomático e não curativo. Não existe um protocolo específico, mas os objetivos do tratamento são aliviar, melhorar a QV e prevenir complicações secundárias. Com a introdução da quimiodeservação com a toxina botulínica (BTX) houve uma revolução no tratamento.

A BTX é o tratamento de primeira escolha para DC (BRANS *et al.*, 1996; ALBANESE *et al.*, 2006). Cerca de 50 a 90% dos pacientes apresentam melhora dos sintomas distônicos, acompanhada de melhora da dor distonia dependente (BERARDELLI *et al.*, 1997).

A BTX é produzida pelo *Clostridium botulinum*, uma bactéria gram positiva anaeróbica causadora do botulismo, e consiste de uma complexa mistura de proteínas contendo neurotoxina botulínica e várias proteínas atóxicas (WENZEL, 2004). Existem sete sorotipos de neurotoxina botulínica diferentes: A, B, C, D, E, F e G. A ação da BTX ocorre na junção neuromuscular e embora todos

inibam a ação da acetilcolina nos terminais nervosos, suas proteínas alvo, características de ação e potência variam substancialmente. A BTX tipo A é amplamente estudada para propósitos terapêuticos. Recentemente a toxina botulínica tipo B tornou-se comercialmente disponível e a toxina botulínica tipo F começa a ser estudada (AOKI; GUYER, 2001; THAKKER; RUBIN, 2004).

Contudo, o advento da quimiodeservação com BTX não eliminou o uso da farmacoterapia em pacientes com DC, pois além dos pacientes desenvolverem imunorresistência à BTX, um grupo de pacientes necessita de uma combinação de tratamentos para uma aceitável redução da dor e dos movimentos involuntários da cabeça (ADLER; KUMAR, 2000). As medicações orais têm sido administradas com base na fisiopatologia das distonias, não havendo drogas especificamente desenhadas e universalmente benéficas. Os medicamentos para distonia não são curativos, tendo função de alívio sintomático (ADLER, 2000). Se a terapia com BTX e medicações orais falhar, pode ser necessária a cirurgia (DAUER *et al.*, 1998).

O tratamento cirúrgico só é recomendado para pacientes cuja distonia é prolongada, que não responde aos medicamentos e injeções de BTX, e são associados com dor ou incapacidade significativa. Desde a introdução da BTX, a cirurgia é raramente necessária. A desnervação periférica para músculos distônicos é o procedimento cirúrgico mais amplamente praticado (DAUER *et al.*, 1998).

3 CASUÍSTICA E MÉTODOS

3.1 População de Referência

Pacientes com diagnóstico de DC acompanhados nos ambulatórios de referência para tratamento da DC do Serviço de Neurologia do HC/UFPR. Os dois ambulatórios de referência são o de Espasticidade e de Distúrbios do Movimento. Foram selecionados os pacientes que compareceram para consulta nestes ambulatórios no período de Maio a Outubro de 2012.

3.1.1 Critérios de Inclusão

- a) Apresentar diagnóstico de DC confirmado pelo coordenador do setor de Distúrbios do Movimento.
- b) Ser paciente de algum dos ambulatórios de referência para tratamento da DC do HC/UFPR.
- c) Ter recebido tratamento para a DC com BTX do tipo A há pelo menos 4 meses atrás.
- d) Possuir idade igual ou superior a 18 anos.

3.1.2 Critérios de Exclusão

- a) Não possuir diagnóstico de DC.
- b) Possuir alteração cognitiva que impossibilite a aplicação dos questionários.
- c) Pacientes que perderam o seguimento nos ambulatório de referência ou que se recusaram a participar da pesquisa.

3.2 Métodos

Foram avaliadas neste estudo a QV e o nível de gravidade de pacientes com DC. O protocolo de avaliação constou de dados da história clínica coletados no prontuário médico, de dados obtidos através de entrevista e preenchimento de questionário e de dados obtidos pela autora através do exame físico dos pacientes. A QV foi avaliada através do CDQ 24 (anexo 3) e o nível de gravidade dos pacientes com DC através da TWSTRS (anexo 5).

As avaliações foram realizadas no dia em que os pacientes iriam receber aplicação da BTX, antes do procedimento. É uma prática do serviço do Serviço de Neurologia do HC/UFPR reinjetar a medicação para DC no intervalo de 4 meses, quando se assume que o paciente não tem mais o efeito da BTX. O estudo de Fabiani et al (1999), realizado neste serviço, apontou para a duração média dos efeitos da BTX de 78,6 dias, servindo de base para a eleição do intervalo de 4 meses.

3.2.1 Avaliação Clínica

Para a avaliação clínica consideraram-se dados da história clínica coletados no prontuário médico, dados obtidos através de entrevista e preenchimento de questionário e dados obtidos pela autora através do exame físico dos pacientes.

3.2.1.1 Obtenção dos Dados Clínicos

Elaborou-se um roteiro para obtenção dos dados da história clínica, sendo levantados do prontuário: idade, gênero, apresentação clínica da DC, tempo de acompanhamento no ambulatório de Distúrbios do Movimento, tempo de evolução da doença, evolução da DC para outra parte do corpo, tempo entre o diagnóstico e o início do tratamento com a BTX, dados relativos ao início precoce ou tardio da doença e etiologia (apêndice 1). Para a classificação do tempo de início dos sintomas, se precoce ou tardio, foi considerado que o início na infância compreenderia idade menor ou igual a 26 anos, e início tardio quando em idade superior a 26 anos (FRIEDMAN; STANDAERT, 2001).

Foram questionados em entrevista a ocorrência de aposentadoria precoce devido à doença, e a presença de cefaléia, tremor distônico e ansiedade, sendo as respostas possíveis: sim ou não. Também foi questionada a ocorrência de complicações ortopédicas e neurológicas sendo solicitado aos pacientes que trouxessem os exames de tomografia computadorizada e radiografias de coluna, quando possuísem.

3.2.1.2 Avaliação da Qualidade de Vida

A avaliação da QV foi realizada através do CDQ 24, questionário composto por 24 questões, divididos em 5 subescalas que avaliam:

1. Estigma (6 itens).
2. Bem-estar emocional (5 itens).
3. Dor (3 itens).
4. Atividades de vida diária (6 itens).
5. Vida familiar e social (4 itens).

Cada item é composto de 5 respostas, em que 0 (zero) é a melhor resposta e 4 a pior. A pontuação total varia de 0 (melhor QV) a 100 (pior QV). Originalmente o instrumento é lido e preenchido pelo próprio paciente.

Este instrumento até o momento não foi traduzido e/ou validado para a língua Portuguesa. Para este estudo foi realizado a tradução livre pela própria autora e cada questão foi lida individualmente com os pacientes, obtendo desta forma sua resposta. Esta decisão foi baseada na expectativa de baixo nível educacional na amostra. Considerando esta abordagem, não houve necessidade da validação linguística do instrumento.

3.2.1.3 Nível de Gravidade da Distonia Cervical.

A TWSTRS é uma escala mundialmente conhecida, aplicada pelo investigador para avaliar a gravidade da DC.

Atualmente está em processo de adaptação e tradução para o Português, pois no Brasil, não há escalas validadas para avaliar o impacto da DC (SEKEFF-SALLEM; CARAMELLI; BARBOSA, 2011). Para este estudo foi utilizada uma tradução livre realizada pela autora, sem validação linguística.

As 3 sub-escalas avaliam respectivamente:

1- Gravidade do torcicolo (grau do laterocolo, anterocolo, retrocolo e desvio rotacional da cabeça, efeitos dos truques sensoriais, duração do desvio, movimento da cabeça e posicionamento do ombro). Para avaliar o grau do desvio utilizou-se o goniômetro universal, aparelho com duas hastes plásticas, unidas num círculo marcado em graus e presas em um fulcro. O goniômetro é formado por um eixo, braço móvel e braço fixo. O eixo do goniômetro é a interseção dos dois braços e deve coincidir com o eixo da articulação que está sendo testada. O braço móvel do goniômetro é alinhado paralela e lateralmente ao eixo longitudinal do segmento corporal móvel. O terapeuta palpa as referências ósseas específicas antes de alinhar o braço móvel do goniômetro. O segmento móvel do corpo ao longo do qual o braço móvel é alinhado é o segmento distal à articulação. O braço fixo do goniômetro é alinhado paralela e lateralmente ao eixo longitudinal do segmento corporal fixo. O terapeuta palpa as

referências ósseas específicas antes de alinhar o braço fixo. O segmento fixo é o segmento corporal proximal e não muda de posição durante o teste.

a- Medida do grau de anterocolo e retrocolo:

Posição: O indivíduo fica sentado em posição anatômica, com as mãos ao longo do corpo.

Eixo: Colocado no meato auditivo externo.

Braço Fixo: Colocado paralelamente ao solo.

Braço Móvel: Colocado ao longo de uma linha paralela à borda inferior do nariz.

b- Medida do grau de torcicolo:

Posição: Indivíduo sentado na posição anatômica.

Eixo: Colocado sobre o centro do topo da cabeça

Braço Fixo: Colocado em linha com o acrômio do lado que está sendo medido, paralelo ao ombro.

Braço Móvel: Colocado paralelamente a caneta na boca do indivíduo.

c- Medida do grau de laterocolo:

Posição: Indivíduo sentado na posição anatômica.

Eixo: Colocado sobre o processo espinhoso da sétima vértebra cervical.

Braço Fixo: Colocado ao longo dos processos espinhosos torácicos.

Braço Móvel: Colocado sobre a protuberância occipital (Oliveira; Araújo, 2005)

2- O impacto da DC sobre as atividades (incapacidade): de vida diária, trabalhar, ler, atividades realizadas fora de casa e assistir televisão.

3- Quantificar a dor causada pela DC e o quanto ela interfere nas atividades do dia-a-dia.

A pontuação total varia de 0 (melhor estado) a 85 (pior estado). As subescalas, incapacidade, gravidade e dor, podem obter o máximo de pontuação de 35, 30, e 20, respectivamente. Quanto mais grave a doença, maior é a pontuação final. (QUEIROZ; CHIEN; BARBOSA, 2011).

3.3 Análise Estatística

Para uma amostra de 70 pacientes com DC, sendo uma amostra por conveniência, o nível de significância (erro tipo I) estabelecido foi de 0,012, beta (erro tipo II) de 0,012, gerando um poder de análise de 0,98, com tamanho de efeito de 0,5. Estes cálculos foram realizados no programa GPower 3.1.3 (FAUL *et al.*, 2007; FAUL *et al.*, 2009).

Os dados obtidos por meio do CDQ 24 e da TWSTRS foram analisados por meio de estatísticas descritivas (frequências absolutas e relativas) para caracterização da amostra. As variáveis quantitativas foram avaliadas em relação ao seu padrão de distribuição dos dados por meio do teste de Lilliefors. As variáveis que se enquadravam em padrões de normalidade foram avaliadas por meio de testes paramétricos, e aquelas que não assumiam os pressupostos, foram avaliadas por meio de testes não paramétricos. Sendo assim, as variáveis relativas à qualidade de vida, gravidade, incapacidade e dor foram comparadas entre os sujeitos que apresentavam a doença caracterizada como complexa e simples. A comparação da hipótese nula de igualdade entre as medianas de qualidade de vida foi realizada por meio do teste t para amostras independentes, e as demais variáveis foram comparadas por meio da aplicação do teste não paramétrico de Mann-Whitney U.

As variáveis quantitativas explicativas (x) relativas ao escore de gravidade, de incapacidade e de dor foram correlacionadas com a variável resposta (y) do escore de qualidade de vida. As análises de correlação foram realizadas por meio do coeficiente de correlação de Pearson (r), sendo testada a significância por meio do teste t de correlação ($\alpha=0,05$). Em casos de significância estatística, foi estabelecido o coeficiente de determinação (r^2) e definida a função explicativa do modelo da reta.

Em relação aos indicadores dos domínios da TWSTRS, foram realizadas correlações lineares entre as variáveis quantitativas por meio da Análise Correlação Canônica (CCorA). A CCorA é um método simétrico, em que os componentes principais que são extraídos de ambas as matrizes apresentam suas correlações maximizadas entre si. Esta análise tem por objetivo identificar e quantificar a associação entre dois grupos de variáveis, possibilitando, portanto, a identificação da contribuição de cada um dos indicadores sobre a qualidade de

vida, incapacidade e dor. Para a realização da análise, foram selecionados apenas os indicadores que apresentaram correlações superiores à mediana de todos os coeficientes de correlação. Estas análises supracitadas foram realizadas no programa XLStat versão 2010 (v.2010, Addinsoft TM, Paris, FR).

A composição de um modelo explicativo dos aspectos relativos à QV, incapacidade e dor dos pacientes com DC, bem como a validação do modelo estrutural foi realizada por meio de Equações Estruturais (*Structural equations models*), com uso do software AMOS (v.19, SPSS Inc., Chicago, IL). Nesta análise sugere-se que os constructos (questionários CDQ 24 e TWSTRS) apresentem indicadores associados, e que o conjunto das mesmas possibilite a caracterização de uma determinada situação, como por exemplo, características dos pacientes distônicos cervicais.

O método utilizado para a estimação dos parâmetros dos diferentes caminhos do modelo foi a máxima verossimilhança (*Maximum Likelihood*), o qual forneceu estimativas dos coeficientes estandardizados, o desvio padrão, o valor crítico de Z e o p-valor, estabelecendo como nível de significância 0,05.

O ajustamento do modelo foi avaliado por meio de parâmetros de ajuste, entre eles: RMSEA (residual mean of square error analysis), CFI (comparative fit index), GFI (goodness of fit index) e PCFI (parsimony comparative fit index) (MAROCO, 2010). Por fim, utilizou-se o valor de *Alpha de Cronbach* para estimar a confiabilidade dos fatores dos constructos originais, estabelecendo valores aceitáveis acima de 0,70 (MAROCO; GARCIA-MARQUES, 2006).

Foi selecionado o seguinte conjunto de variáveis latentes e observáveis para a composição da modelagem:

Variável Latente	Variáveis Observáveis
CDQ24	Problemas na leitura e ao assistir televisão
	Atividades de Lazer
	Prejudicado pela dor
	Beira de lágrimas/triste
	Demandas do trabalho
	Motorista/Pedestre
	Não parecer bem
Incapacidade	Televisão
	Trabalho
	Leitura
	Atividades da Vida Diária
	Atividades Fora de Casa
Dor	Dor

QUADRO 1 – CONJUNTO DE VARIÁVEIS LATENTES E OBSERVÁVEIS UTILIZADAS NA PESQUISA

3.4 Ética em Pesquisa em Seres Humanos

O estudo teve início após a aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HC/UFPR em 02 de maio de 2012 (CEP/HC) (Anexo 2), parecer número 27572. Os pacientes concordaram em participar do estudo, assinando um termo de consentimento livre e esclarecido (Anexo 1).

4 RESULTADOS

4.1 História clínica

A amostra foi composta de 70 pacientes com DC, com mediana de idade de 50 anos (39-65), variando entre 21 e 79 anos, sendo 44 (63%) mulheres e 26 (37%) homens, em uma relação de 1,6:1.

A mediana de idade do início da doença foi 39 anos (21-54), variando entre 0 e 76 anos. A mediana do tempo de doença foi de 10 anos (6-16), variando entre 2 e 51 anos.

Após realizado o diagnóstico, os pacientes levaram uma mediana de 1 ano (0-4 anos e 3 meses), variando entre 0 e 24 anos, para começar o tratamento para a doença.

A mediana de tempo de tratamento nos ambulatórios de referência para tratamento de DC do HC/UFRP foi de 5 anos (3-10), variando entre 0 e 18 anos.

Em relação às apresentações clínicas da DC (torcicolo, laterocolo, retrocolo e anterocolo), uma única forma foi observada em 29 (41,4%) pacientes, duas formas em 38 (54,2%) e três formas em 3 (4,2%) pacientes (Tabela 1).

O torcicolo foi a apresentação de DC mais prevalente, estando presente em 56 (80%) dos pacientes. O laterocolo foi observado em 39 (55,7%) e o anterocolo em 6 (8,5%) pacientes. A combinação de movimentos mais frequente, observada em 25 (35,7%) dos casos, foi a de torcicolo com laterocolo (Tabela 1).

TABELA 1 – DISTRIBUIÇÃO DOS TIPOS DE APRESENTAÇÃO CLÍNICA E AS FREQUÊNCIAS RELATIVAS E ABSOLUTAS NESTA AMOSTRA

Apresentação Clínica	Frequência	
	Absoluta	Relativa
1 Tipo		
Torcicolo	20	28,5%
Laterocolo	6	8,5%
Retrocolo	2	2,8%
Anterocolo	1	1,4%
2 Tipos		
<i>Torcicolo+Laterocolo</i>	25	35,7%
<i>Torcicolo +Retrocolo</i>	7	10%
<i>Anterocolo+Laterocolo</i>	3	4,2%
<i>Torcicolo+Anterocolo</i>	3	4,2%
3 Tipos		
<i>Torcicolo+Retrocolo+Laterocolo</i>	3	4,2%

Em relação à idade de início dos sintomas, a idade adulta (após os 26 anos), foi prevalente ocorrendo em 46 (65,7%) dos pacientes.

Quanto à etiologia 48 (85,7%) pacientes apresentaram distonia primária, 13 (18,5%) relataram história familiar da doença, 5 (7,1%) relataram início após ingestão de medicamentos neurolépticos e 4 (5,7%) após trauma cervical.

A evolução da distonia para outra parte do corpo foi observada em 21 (30%) pacientes. Dados detalhados sobre a evolução da doença nestes pacientes estão descritos na Tabela 2. Tremor distônico foi observado em 50 (71,4%) pacientes.

TABELA 2 – DADOS SOBRE A EVOLUÇÃO DA DOENÇA PARA OUTRA PARTE DO CORPO (N= 21)

Evolução para outra parte do corpo	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Tronco e membros inferiores	5	7,1%
Membros inferiores	3	4,2%
Blefaroespasm	3	4,2%
Laringe	2	2,8%
Membros superiores	2	2,8%
Membros superiores e laringe	1	1,4%
Pés	1	1,4%
Orofacial	1	1,4%
Mão	1	1,4%
Membros superiores e inferiores	1	1,4%
Orofacial e Blefaroespamo	1	1,4%

Nesta amostra 28 (40%) dos pacientes apresentaram complicações ortopédicas, 21 (30%) não apresentaram e 21 (30%) nunca investigaram. Das complicações ortopédicas encontradas, 4 (5,9%) apresentam escoliose, 2 (2,9%) hérnia de disco cervical e 19 (28,3%) apresentaram degeneração, artrose, desgaste ósseo, calcificação, protusão discal, desvio, lordose e osteoporose cervical.

Em relação á atividade laboral verificou-se nesta amostra que 20 (28,6%) pacientes encontravam-se, no momento da avaliação, em aposentadoria precoce devido à doença. Quando questionados, 54 (77,1%) pacientes referiram sentir-se ansiosos e 38 (54,2%) sentem cefaléia com frequência de no mínimo uma vez por mês, em ambos os casos após o diagnóstico de distonia.

4.2 Qualidade de Vida

A subescala estigma do CDQ 24 é composta de 6 questões (questões 7, 8, 9, 10, 18 e 22). No presente estudo, 44 (62,29%) sempre evitam ou evitam com frequência ir a lugares públicos, 51 (72,9%) sentem-se desconfortáveis em público, 35 (50%) sentem a necessidade de esconder a sua doença de outras pessoas, 36(51,4%) se preocupam como as outras pessoas reagirão ao vê-las, 44 (62,9%) sentem insegurança com novas pessoas e 36(51,4%) em algum momento não sentiram-se bem aparentemente devido à doença.

Nas seis questões observadas nesta subescala mais de 50% dos pacientes mostraram sofrer com os estigmas, sendo o mais importante “sentem-se desconfortáveis em público”.

A subescala bem-estar emocional é composta de 5 questões (questões 11, 12, 13, 14 e 15). A Tabela 3 mostra as frequências absoluta e relativa das respostas frequente e sempre frequente de cada pergunta.

TABELA 3 - FREQUÊNCIAS ABSOLUTA E RELATIVA DAS RESPOSTAS “FREQUENTE” E “SEMPRE FREQUENTE” PARA CADA PERGUNTA DA SUBESCALA BEM-ESTAR EMOCIONAL DO CDQ 24.

Subescala Bem-Estar Emocional do CDQ 24	Frequência	
	Absoluta	Relativa
11. Você tem ou teve preocupação com seu futuro?	51	72,9%
12. Você já sentiu algum medo em relação a Dystonia?	43	61,4%
13. Você já se sentiu deprimido ou “para baixo”?	33	47,1%
14. Você já esteve triste ou à beira das lágrimas?	31	44,3%
15. Você já se sentiu irritado ou amargurado?	33	47,1%

A subescala dor do CDQ 24 é composta por 3 questões (questões 4, 5 e 21) onde os pacientes relatam a frequência de ocorrência de determinados eventos relacionados a dor em sua vida diária. A resposta “sempre ou com frequência” e “grave ou muito grave” foi obtida em 17 (24,3%) pacientes com relação à ocorrência de “impedimento de dormir devido à dor ou sensação de puxão no pescoço”, em 43 (61,4%) pacientes com relação à presença de “dor ou sensação de queimação”, e em 48 (68,6%) com relação à “prejudicado pela dor ou sensação de queimação na região da cabeça, rosto ou pescoço”.

A subescala atividade de vida diária é composta de 6 questões (questões 1, 2, 3, 6, 19 e 20). A Tabela 4 mostra as frequências absoluta e relativa das respostas frequente e sempre frequente e grave e muito grave de cada pergunta.

TABELA 4 - FREQUÊNCIAS ABSOLUTA E RELATIVA DAS RESPOSTAS “FREQUENTE” E “SEMPRE FREQUENTE”, “GRAVE” E “MUITO GRAVE” PARA CADA PERGUNTA DA SUBESCALA ATIVIDADE DE VIDA DIÁRIA DO CDQ 24.

Subescala Atividade de Vida Diária do CDQ 24	Frequência	
	Absoluta	Relativa
1 - Você já teve problemas para fazer uma leitura ou assistir televisão?	31	44,3%
2 - Tem sido difícil para fazer coisas que você que fazia antes, por exemplo: atividades de lazer?	45	64,3%
3 - Tem sido difícil para você controlar os sintomas da distonia quando está nervoso ou estressado?	61	87,1%
6 - Tem sido difícil para você fazer um bom trabalho com seus dedos, por exemplo, escrever, enfiar linha na agulha?	26	37,1%
19 - Tem sido difícil para você manter-se com as demandas de seu trabalho ou vida pessoal?	52	74,3%
20 - Você já experimentou dificuldades como motorista ou pedestre?	40	57,1%

A subescala vida familiar/ social é composta de 4 questões (questões 16, 17, 23 e 24). A resposta “sempre ou com frequência” e “grave e muito grave” foi obtida por 23 (32,9%) pacientes em relação a sentirem-se isolados e solitários por causa da distonia, por 14 (20%) em relação a problemas com amigos íntimos ou familiares devido à distonia, por 14 (20%) em relação a efeito negativo sobre a vida familiar devido a distonia e por 4 (5,7%) em relação a ter a vida com o parceiro(a) afetada devido à distonia.

Em relação ao escore total do questionário, a mediana foi de 52 (39-66) pontos variando entre 13 e 90 pontos.

4.3 Nível de Gravidade

Na Tabela 5, estão detalhados os dados referentes à apresentação clínica e os grau do desvio da DC. As apresentações mais prevalentes foram torcicolo com grau mínimo de rotação à direita e laterocolo suave com desvio à direita.

TABELA 5 - APRESENTAÇÃO CLÍNICA E GRAU DO DESVIO DA DC NA AMOSTRA SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA TWSTRS (N = 70)

Apresentação Clínica	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Torcicolo		
Direito	31	44,3%
Esquerdo	25	35,7%
Grau do Torcicolo		
Mínimo	43	61,4%
Leve	12	17,1%
Moderado	1	1,4%
Laterocolo		
Direito	27	38,6%
Esquerdo	12	17,1%
Grau de Laterocolo		
Leve	17	24,3%
Moderado	19	27,1%
Grave	3	4,3%
Anterocolo		
Leve desvio do queixo para baixo	1	1,4%
Moderado desvio para baixo (se aproxima de ½)	4	5,7%
Grave (queixo aproxima-se do peito)	1	1,4%
Retrocolo		
Leve desvio do vértice para trás, com desvio para cima do queixo	9	12,9%
Moderado desvio para trás do queixo (aproxima-se da metade da extensão possível)	4	5,7%

A duração do desvio da cabeça foi relatada como constante (>75% do tempo) por 26 (37,1%) pacientes. Dados detalhados da avaliação estão descritos na Tabela 6.

TABELA 6 - AVALIAÇÃO DA DURAÇÃO DO DESVIO DA CABEÇA SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA TWSTRS (N=70)

Duração do desvio	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Nenhum	3	4,3%
Desvio ocasional	10	14,3%
Desvio ocasional ou intermitente	7	10%
Desvio intermitente	13	18,6%
Desvio freqüente	11	15,7%
Desvio constante	26	37,1%

Avaliando a ocorrência de elevação/anteriorização dos ombros nestes pacientes, verificou-se que 15 (21,4%) não possuíam elevação do ombro,

35(50%) possuíam elevação leve, 13 (18,6%) elevação moderada e 7(10%) elevação grave e constante.

O alívio completo do tremor e do desvio da cabeça com o uso do truque sensorial foi relatado por 45 (64,3%) dos pacientes. Os dados desta avaliação estão na Tabela 7.

TABELA 7 - AVALIAÇÃO DA EFICÁCIA DO TRUQUE SENSORIAL PARA ALÍVIO DO TREMOR E DESVIO DA CABEÇA NA AMOSTRA SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA TWSTRS (N=70)

Truques	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Alívio completo	45	64,3%
Alívio parcial	13	18,6%
Nenhum ou pouco alívio	12	17,1%

Em relação à amplitude de movimento, 23 (32,9%) pacientes puderam mover a cabeça para a posição extrema oposta e 21 (30%) puderam mover a cabeça passando da linha média. Os dados detalhados da avaliação da amplitude de movimento da cabeça nesta amostra estão descritos na Tabela 8.

TABELA 8 - AVALIAÇÃO DA AMPLITUDE DE MOVIMENTO DA CABEÇA NESTA AMOSTRA SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA TWSTRS (N=70)

Amplitude de movimento	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Capaz de mover a cabeça para posição oposta extrema	23	32,9%
Capaz de mover a cabeça passando a linha média	21	30%
Capaz de mover a cabeça mal passando a linha média	13	18,6%
Capaz de mover a cabeça, mas não passa da linha média	8	11,4%
Quase incapaz de mover a cabeça além da postura anormal	5	7,1%

Em relação ao tempo que o paciente consegue manter a cabeça na posição neutra, sem uso de truques sensoriais, foi observado que 68 (97,1%) conseguem manter a cabeça na posição neutra por mais de 60 segundos (Tabela 9).

TABELA 9 - AVALIAÇÃO DO TEMPO DE MANUTENÇÃO DA CABEÇA EM POSIÇÃO NEUTRA NA AMOSTRA SEGUNDO A SUBESCALA GRAVIDADE DA TWSTRS (N=70)

Tempo que mantém a cabeça em posição neutra	Frequência	
	Absoluta	Relativa
>60 segundos	68	97,1%
46-60 segundos	1	1,4%
31-45 segundos	1	1,4%

Em relação ao escore total da subescala gravidade, a mediana foi de 8 (7-11) pontos variando entre 2 e 18 pontos.

4.4 Nível de Incapacidade

As Tabelas de 10 a 15 caracterizam a presença de incapacidade na amostra segundo a TWSTRS. A tabela 10 descreve a incapacidade para trabalho. Dezesesseis (22,9%) pacientes relataram não ser possível exercer uma atividade voluntária ou remunerada, mas ainda ser capaz de executar algumas tarefas domésticas de forma satisfatória.

TABELA 10 - CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQUÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA TRABALHO TWSTRS (N=70).

Trabalho	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Nenhuma dificuldade.	6	8,6%
Expectativas normais de trabalho com desempenho satisfatório no nível usual de ocupação, mas alguma interferência devido ao torcicolo.	21	30%
A maioria das atividades ilimitadas, atividades selecionadas muito difíceis e prejudicadas, mas ainda possíveis, com desempenho satisfatório.	12	17,1%
Trabalho em menor nível de ocupação habitual, a maioria das atividades prejudicadas, tudo possível, mas com desempenho menos que satisfatório em algumas atividades.	10	14,3%
Não é capaz de exercer uma atividade voluntária ou remunerada, ainda capaz de executar algumas tarefas domésticas de forma satisfatória	16	22,9%
Capacidade mínima ou ausente de realizar tarefas domésticas	5	7,1%

A Tabela 11 descreve a presença de incapacidade para a realização das atividades de vida diária nesta amostra. Observou-se que 38,6% da amostra apresentaram algum grau de interferência devido ao torcicolo, apesar de todas as atividades serem ilimitadas.

TABELA 11 - CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQUÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA DA TWSTRS (N=70).

Atividades de Vida Diária	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Nenhuma dificuldade com qualquer atividade.	20	28,6%
Atividades ilimitadas, mas alguma interferência devido ao torcicolo.	27	38,6%
A maioria das atividades ilimitadas, algumas atividades muito difíceis de serem realizadas, mas ainda possível usando truques simples.	10	14,3%
A maioria das atividades dificultosas ou trabalhosas, mas ainda possível, usando truques extremos	7	10%
Todas as atividades prejudicadas; algumas impossíveis ou que exijam assistência.	3	4,3%
Dependente dos outros na maioria das tarefas de autocuidado.	3	4,3%

A Tabela 12 descreve a incapacidade para dirigir nesta amostra. Observou-se que 49 (70%) pacientes não possuem dificuldades para executar a atividade.

TABELA 12 - CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQUÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA DIRIGIR DA TWSTRS (N=70)

Dirigir	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Nenhuma dificuldade (ou nunca dirigiu um carro).	49	70%
Ilimitada capacidade de dirigir, mas incomodado com torcicolo.	3	4,3%
Ilimitada capacidade de dirigir, mas requer uso de truques.	7	10
Pode dirigir apenas curtas distâncias.	5	7,1%
Geralmente não pode dirigir por causa de torcicolo.	2	2,9%
Não é possível dirigir e não pode andar de carro por longos períodos como um passageiro por causa de torcicolo.	4	7%

A Tabela 13 descreve a incapacidade para leitura. A necessidade do uso de truques para controlar o torcicolo quando realizam uma leitura na posição sentada foi relatada por 26 (37,1%) pacientes.

TABELA 13 - CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQUÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA LEITURA DA TWSTRS (N=70).

Leitura	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Capacidade ilimitada de ler em posição sentada normal, mas incomodado com torcicolo.	25	35,7%
Capacidade ilimitada de ler em posição sentada normal, mas requer o uso de truques para controlar torcicolo.	26	37,1%
Capacidade ilimitada de ler, mas exige medidas amplas para controlar torcicolo ou é capaz de ler apenas na posição não sentada (por exemplo, deitado).	8	11,4%
Capacidade limitada de ler por causa do torcicolo, apesar truques.	3	4,3%
Não é possível ler mais do que algumas frases por causa do torcicolo.	7	10%

A Tabela 14 descreve a incapacidade para assistir televisão. Foi relatado por 19 (27,1%) pacientes a necessidade do uso de truques para controlar o torcicolo quando assistem televisão na posição sentada.

TABELA 14 - CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQUÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA ASSISTIR TELEVISÃO DA TWSTRS (N=70)

Televisão	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Nenhuma dificuldade.	16	22,9%
Capacidade ilimitada para assistir televisão na posição sentada normal, mas incomodado com torcicolo.	13	18,6%
Capacidade ilimitada para assistir televisão na posição sentada normal, mas requer o uso de truques para controlar torcicolo.	19	27,1%
Capacidade ilimitada para assistir televisão, mas exige medidas amplas para controlar torcicolo ou é capaz de assistir apenas na posição não sentado (por exemplo, deitado).	13	18,6%
Capacidade limitada de ver televisão por causa de torcicolo.	5	7,1%
Incapaz de assistir televisão por mais do que alguns minutos por causa de torcicolo	4	5,7%

A Tabela 15 descreve a incapacidade para realizar as atividades fora de casa. Nesta amostra todas as atividades foram ilimitadas, mas 25 (35,7%) pacientes relataram se sentirem “incomodado com o torcicolo” durante a execução das mesmas.

TABELA 15 - CARACTERIZAÇÃO DA AMOSTRA ATRAVÉS DAS FREQUÊNCIAS RELATIVA E ABSOLUTA NA SUBESCALA INCAPACIDADE PARA REALIZAÇÃO DAS ATIVIDADES FORA DE CASA DA TWSTRS (n=70)

Atividades fora de casa	Frequência	
	Absoluta	Relativa
Nenhuma dificuldade.	18	25,7%
Atividades ilimitadas, mas incomodado com torcicolo.	25	35,7%
Atividades ilimitadas, mas requer truques simples para realizá-las.	3	4,3%
Realiza atividades apenas quando acompanhado de outros por causa de torcicolo	9	12,9%
Atividades limitadas fora de casa, certas atividades impossíveis ou há desistência por causa de torcicolo.	5	7,1%
Raramente ou nunca se envolve em atividades fora de casa.	10	14,3%

Em relação ao escore total da subescala incapacidade, a mediana foi de 9 (6-14,7) pontos variando entre 0 e 24 pontos.

4.5 Nível de Dor

Na subescala dor da TWSTRS, 11 (15,7%) pacientes relataram não sentir dor. Dos 59 (84,3%) pacientes que relatam sentir dor devido à doença, a mediana da pior dor relatada foi de 9 (7-10) variando entre 0 e 10 pontos, da menor dor foi 1 (0-3), variando entre 0 e 7 pontos e da dor usualmente sentida foi de 5 (7-2,2), variando entre 0 e 10 pontos. A mediana entre os três gradientes (pior dor, menor dor e dor usual) foi de 4,7(3,7-6,2) variando entre 0 e 10 pontos.

O gráfico 1 mostra a duração da dor em relação ao número absoluto de pacientes.

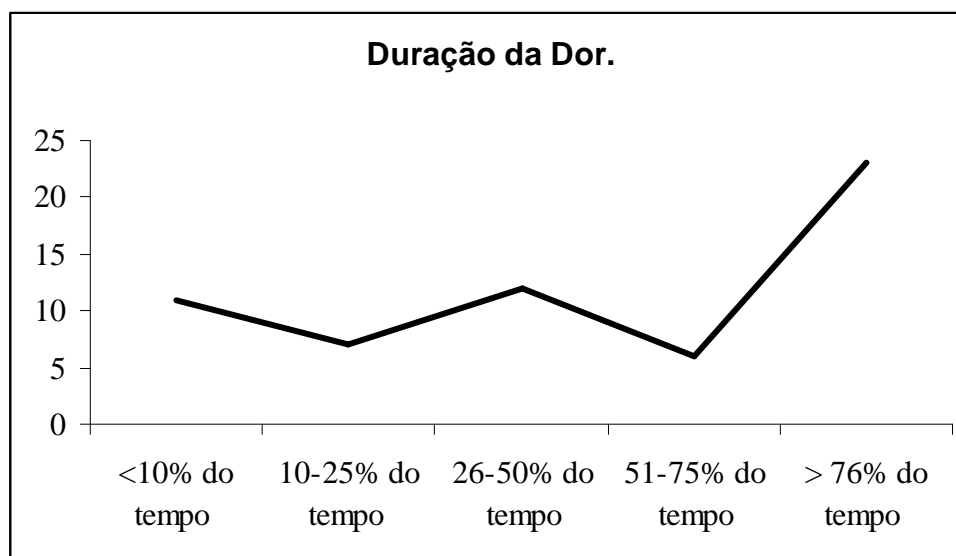


GRÁFICO 1 - REPRESENTAÇÃO DA DURAÇÃO DA DOR NA AMOSTRA

Nesta amostra 17 (25%) pacientes referiram nenhuma limitação ou interferência da dor em suas atividades, enquanto para 12 (17%) pacientes a dor causada pela DC é a principal fonte de incapacidade. A relação da dor com a incapacidade nesta amostra, segundo a subescala dor da TWSTRS está ilustrada no Gráfico 2.

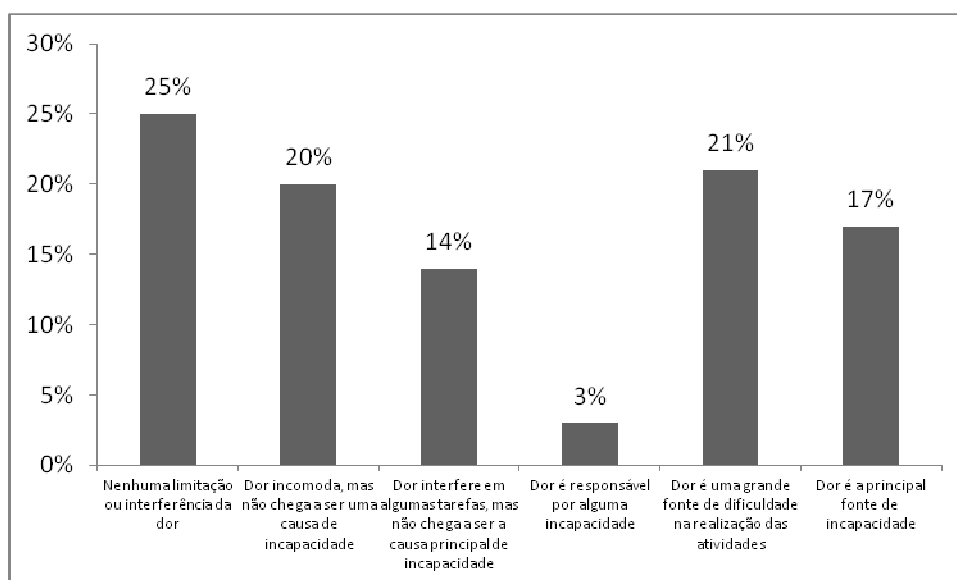


GRÁFICO 2 - RELAÇÃO DA DOR COM A INCAPACIDADE NA AMOSTRA

Em relação ao escore total da subescala dor, a mediana foi de 10,5 (6,3-13,7) pontos variando entre 0 e 19 pontos.

A Figura 1 apresenta a distribuição da dor na amostra considerando a proporção de pacientes que tem queixa de dor nos locais especificados no desenho esquemático.

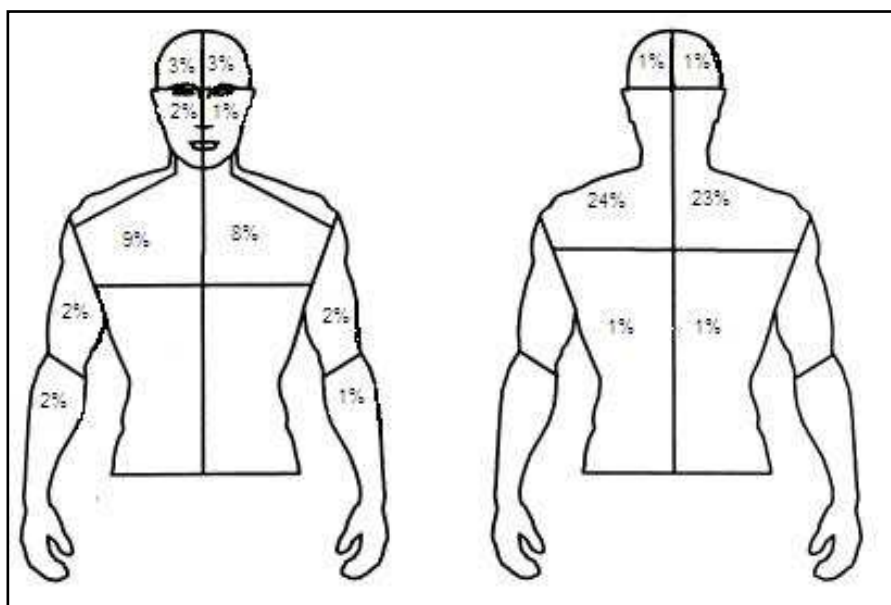


FIGURA 1 - PROPORÇÃO DE PACIENTES COM DOR NOS LOCAIS ESPECIFICADOS.

Em relação ao escore total da TWSTRS, a mediana foi de 28,3 (21,2-36,4) pontos variando entre 8,7 e 55,7 pontos.

4.6 Correlações

Foram analisadas as correlações entre os escores das subescalas gravidade, incapacidade do CDQ 24. Foi observado que as três categorias analisadas, gravidade, incapacidade e dor, tem correlação positiva e estatisticamente significativa com a QV.

- Quanto maior a incapacidade, pior a QV ($r=0,60$; $p<0,0001$, Coeficiente de Correlação de Pearson).
- Quanto maior a dor sentida pelo paciente pior sua QV ($r=0,51$; $p<0,0001$, Coeficiente de Correlação de Pearson).
- Quanto maior a gravidade da DC, pior sua QV ($r=0,65$; $p<0,0001$, Coeficiente de Correlação de Pearson).

- Quanto maior a incapacidade, maior a gravidade da DC ($r=0,54$; $p<0,0001$, Coeficiente de Correlação de Pearson).

Os gráficos 3, 4, 5 e 6 mostram o diagrama de dispersão com função da reta das variáveis, mostrando o valor explicativo das variáveis.

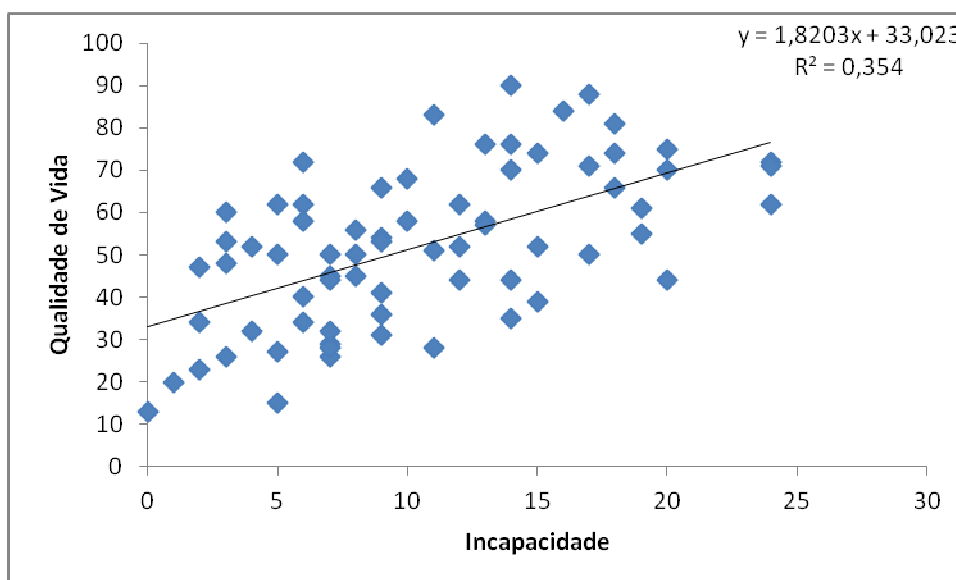


GRÁFICO 3 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS INCAPACIDADE (X) E QV (Y).

$p<0,0001$ Teste de coeficiente de correlação de Pearson.

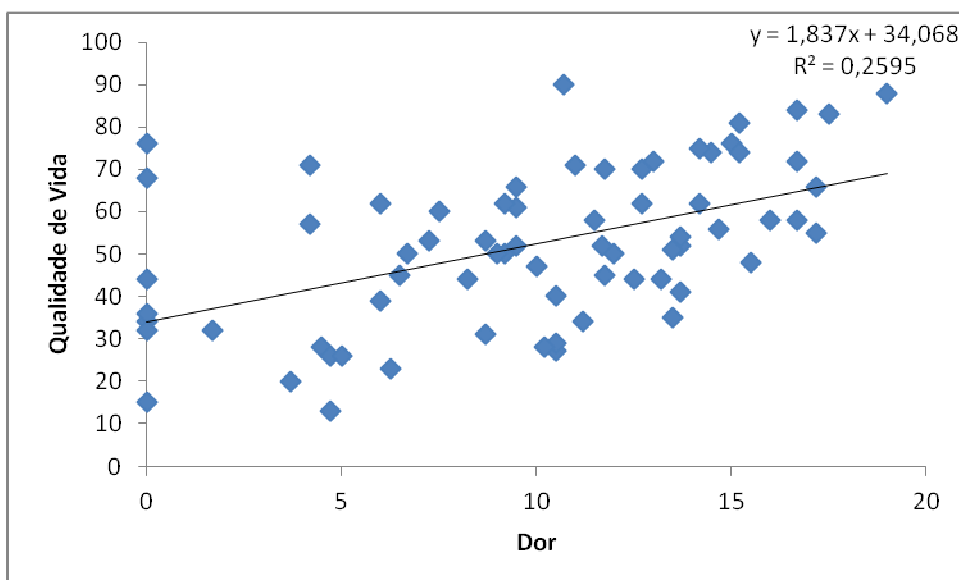


GRÁFICO 4 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS DOR (X) E QV (Y).

$p<0,0001$ Teste de coeficiente de correlação de Pearson.

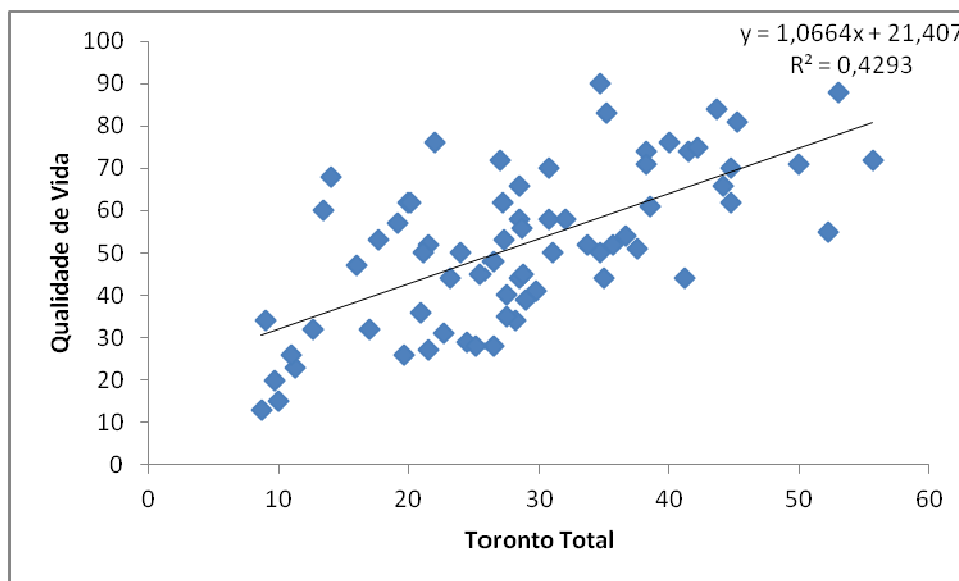


GRÁFICO 5 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS TORONTO TOTAL (X) E QV (Y).

$p < 0,0001$ Teste de coeficiente de correlação de Pearson.

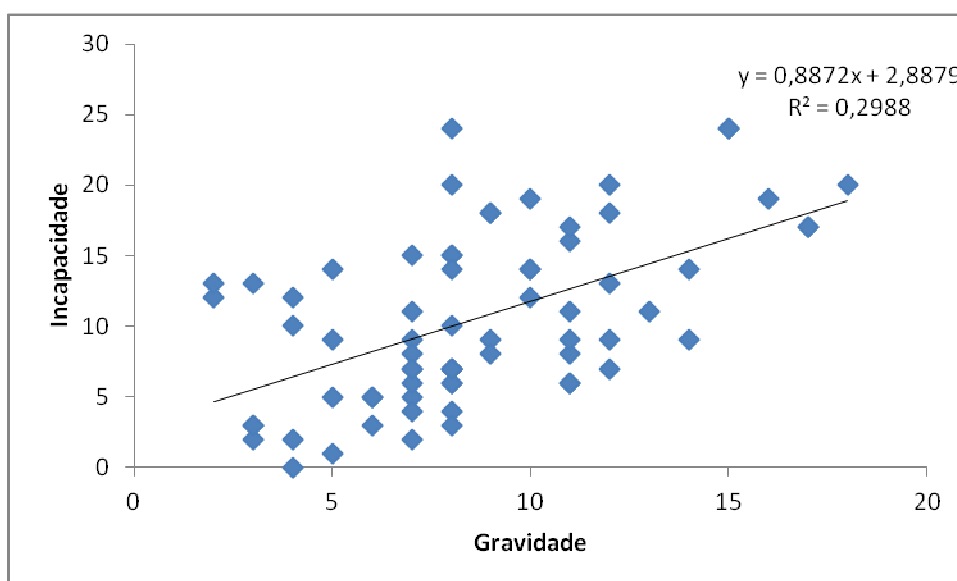


GRÁFICO 6 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS GRAVIDADE (X) E INCAPACIDADE (Y).

$p < 0,0001$ Teste de coeficiente de correlação de Pearson.

Em relação à associação entre o escore de gravidade e o escore de QV, verificou-se uma tendência de correlação entre as variáveis ($r=0,30$; $p=0,011$). Contudo, o poder de explicação para a variação dos dados mostra que apenas 9,23% apresentam a correlação, indicando uma baixa relação entre estas variáveis (Gráfico 7).

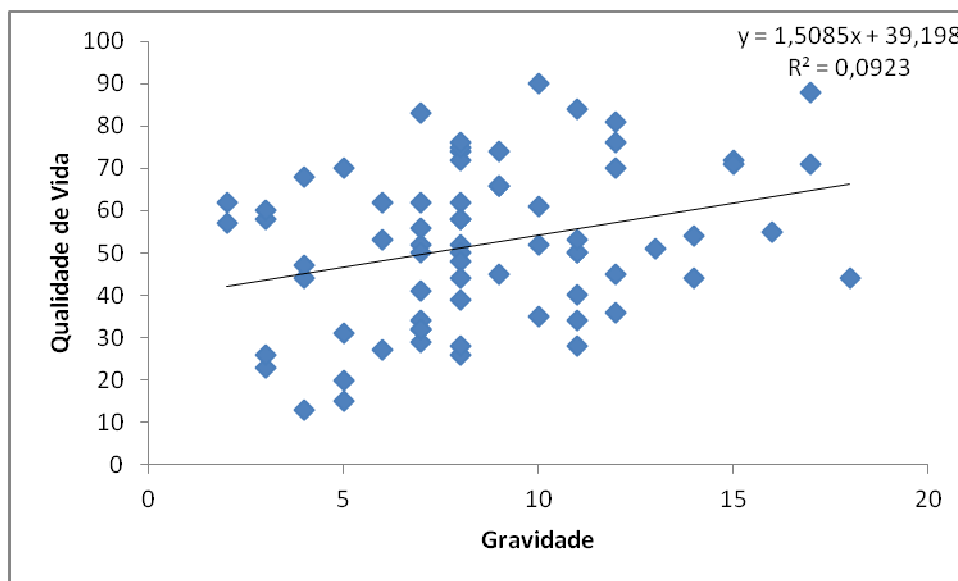


GRÁFICO 7 - DIAGRAMA DE DISPERSÃO COM FUNÇÃO DA RETA DAS VARIÁVEIS GRAVIDADE (X) E QV (Y).

$p=0,0011$ Teste de coeficiente de correlação de Pearson.

Não houve relação entre a apresentação clínica (simples ou complexa) e a QV ($t=0,711$; $p=0,479$), dor ($U=617$; $p=0,793$) ou incapacidade ($U=681,5$; $p=0,302$). A variável relativa ao escore de gravidade apresentou diferenças estatísticas significativas entre os grupos, observando-se valores maiores no grupo com padrão complexo em relação aos pacientes diagnosticados com padrão simples ($U=815,5$; $p=0,008$) (Gráfico 8). Não houve associação significativa entre o tempo de doença e os escores de dor e QV, indicando, portanto, a inexistência de relação entre as variáveis.

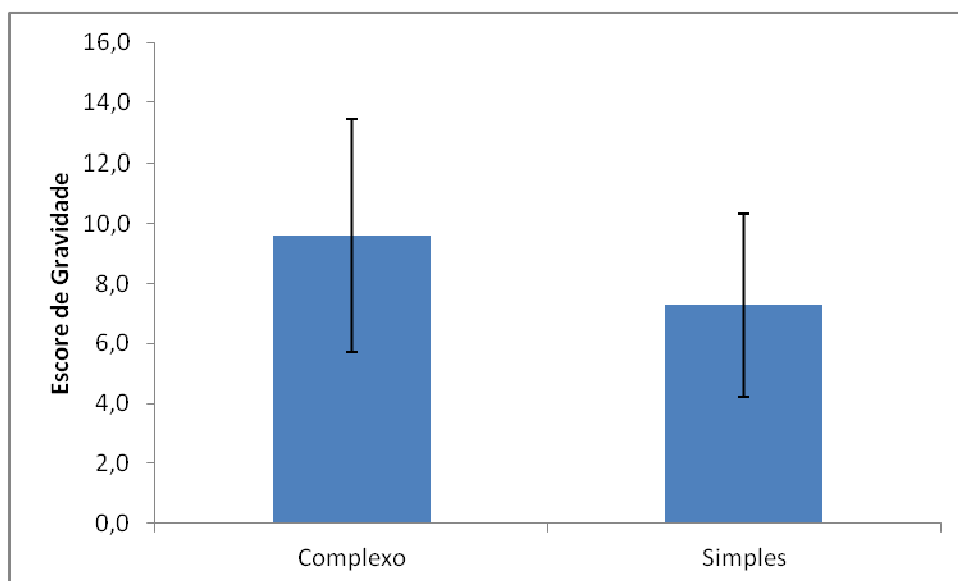


GRÁFICO 8 - MÉDIA E DESVIO PADRÃO DO ESCORE DE GRAVIDADE ENTRE OS PACIENTES COM APRESENTAÇÃO SIMPLES E COMPLEXA DA DC.

$p = 0,008$ Teste não paramétrico de Mann-Whitney U

Ao correlacionar a matriz dos escores da TWSTRS (subescalas: gravidade, incapacidade e dor) com as questões de QV do constructo CDQ 24, foi possível verificar a explicabilidade de 85,44% acumulada nos dois componentes principais (eixos). O primeiro componente principal (F1 - Autovalor: 0,689; variabilidade= 56,32%), apresentou elevados valores relacionados a dificuldade em manter-se com as demandas do trabalho. Já o segundo componente principal (F2 – Autovalor: 0,356; variabilidade=29,12%), apresentou elevados valores para situações de sensação de irritação, depressão e a necessidade de esconder a doença de outras pessoas. Ambos componentes principais apresentam significância estatística ($F=3,146$; $p<0,0001$) (Tabela 16).

TABELA 16 - COEFICIENTES CANÔNICOS PADRONIZADOS DAS MATRIZES DOS ESCORES DA TWSTRS (SUBESCALAS: GRAVIDADE, INCAPACIDADE E DOR) COM AS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ 24.

Questões do CDQ 24	F1	F2
1. Você já teve problemas para fazer uma leitura ou assistir televisão?	-0,230	0,283
2. Tem sido difícil para fazer coisas que você que fazia antes, por exemplo: atividades de lazer?	-0,141	0,272
4. Você já sofreu de dor / sensação de queimação na cabeça, rosto, pescoço?	0,078	-0,121
6. Tem sido difícil para você fazer um bom trabalho com seus dedos, por exemplo, escrever, enfiar linha na agulha?	-0,119	0,324
7. Você evita ir em lugares que muitas pessoas freqüentam?	0,108	0,487
8. A sua Distonia faz você se sentir desconfortável em público?	-0,306	-0,326
9. Você já sentiu a necessidade de esconder a sua doença de outras pessoas?	-0,036	-0,543
10. Você se preocupa como as outras pessoas reagem à você?	-0,007	0,157
13. Você já se sentiu deprimido ou “para baixo”?	-0,018	-0,803
14. Você já esteve triste ou à beira das lágrimas?	-0,271	0,656
15. Você já se sentiu irritado ou amargurado?	0,267	0,552
19. Tem sido difícil para você manter-se com as demandas de seu trabalho ou vida pessoal?	-0,343	-0,136
20. Você já experimentou dificuldades como motorista ou pedestre?	-0,155	0,065
21. Você já se sentiu prejudicado pela dor ou sensação de queimação na região da cabeça, rosto ou pescoço?	-0,319	-0,437
TWSTRS		
Subescala Gravidade	0,125	0,862
Subescala Incapacidade	-0,750	0,159
Subescala Dor	-0,529	-0,650

F1-FATOR 1, F2-FATOR 2.

Por meio desta análise, é possível verificar que pacientes mais graves (Subescala 1), geralmente se mostram mais irritados e evitam lugares com muitas pessoas. Já os pacientes que apresentam maior incapacidade, mostram-se com maiores dificuldades com os trabalhos manuais, demandas do trabalho, atividades de lazer, problemas com leitura, assistir televisão e problemas como motorista e/ou pedestre. Por fim, pacientes com valor maior de dor, se mostram a beira das lágrimas/triste, deprimidos, prejudicados pela intensidade da dor, sentem mais dor tipo queimação no pescoço, preocupam-se como as pessoas reagem ao seu problema, sentem-se desconfortáveis em público e, portanto, preferem se esconder de outras pessoas (Figura 2).

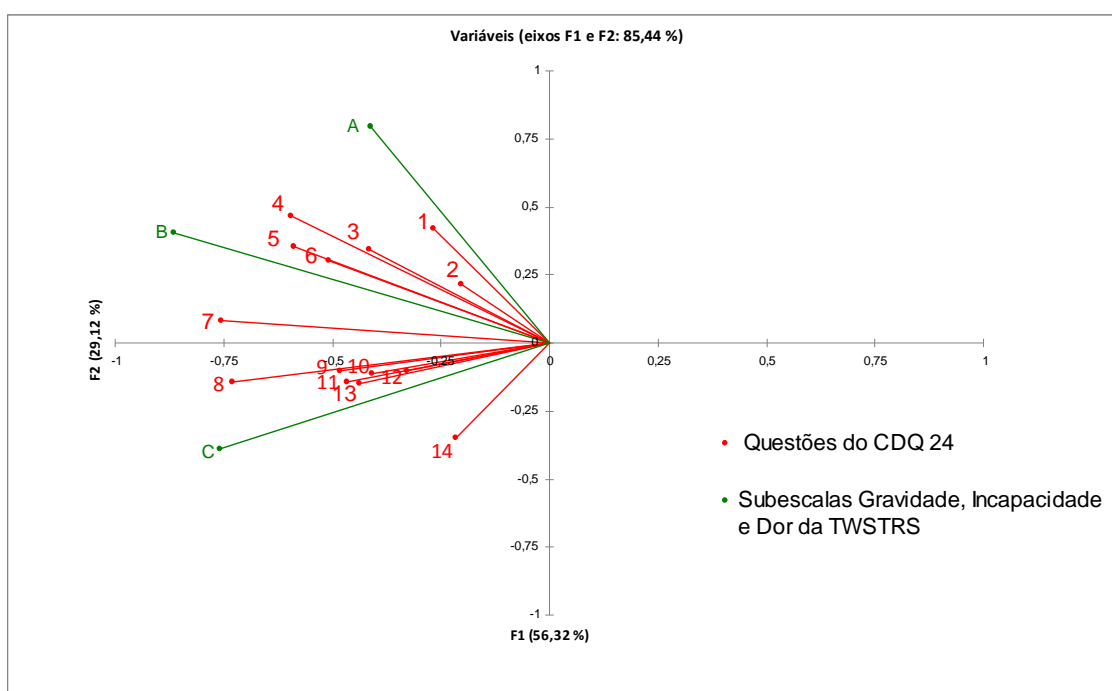


FIGURA 2 – DIAGRAMA DE ORDENAÇÃO DA ANÁLISE DE CORRELAÇÃO CANÔNICA. VARIÁVEIS DA ESCALA TWSTRS (VETORES EM VERDE) E DAS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ24 (VETORES EM VERMELHO).

A-SUBESCALA GRAVIDADE, B-SUBESCALA INCAPACIDADE, C-SUBESCALA DOR, 1-SENSAÇÃO DE IRRITAÇÃO, 2-EVITA LUGARES COM MUITAS PESSOAS, 3-DIFICULDADE COM TRABALHO COM OS DEDOS, 4-DIFICULDADE COMO MOTORISTA/PEDESTRE, 5-DIFICULDADE PARA REALIZAR ATIVIDADES DE LAZER, 6-PROBLEMAS PARA REALIZAR UMA LEITURA E ASSISTIR TELEVISÃO, 7-DIFICULDADE COM AS DEMANDAS DO TRABALHO, 8-BEIRA DE LÁGRIMAS/TRISTE, 9-PREJUDICADO PELA DOR, 10-DOR E QUEIMAÇÃO, 11-PREOCUPAÇÃO COMO AS PESSOAS REAGEM AO SEU PROBLEMA, 12-DEPRIMIDO, 13-DESCONFORTO EM PÚBLICO, 14-NECESSIDADE DE ESCONDER O PROBLEMA DE OUTRAS PESSOAS, CDQ 24-CRANIOCERVICAL DYSTONIA QUESTIONNAIRE, TWSTRS-TORONTO WESTERN SPASMODIC TORTICOLLIS RATING SCALE.

Ao correlacionar as questões da subescala gravidade do instrumento TWSTRS com as questões de qualidade de vida do constructo CDQ24, foi possível verificar a explicabilidade de 72,19%. O primeiro componente principal (F1 – Autovalor: 0,394; variabilidade=46,61%) apresentou elevados valores relacionados a amplitude de movimento da subescala gravidade da TWSTRS e à sensação de irritação. Já o segundo componente principal (F2 – Autovalor: 0,216; variabilidade=25,58%), apresentou elevados valores para a elevação/anteriorização do ombro da subescala gravidade da TWSTRS e à sensação de não se sentir bem devido a aparência e dificuldades de realizar atividades que fazia antes de ter o diagnóstico de DC, assim como as atividades de lazer. Ambos componentes principais apresentaram tendência a significância estatística ($F=1,294$; $p=0,112$) (Tabela 17).

TABELA 17 - COEFICIENTES CANÔNICOS PADRONIZADOS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA GRAVIDADE DO INSTRUMENTO TWSTRS COM AS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ24.

Subescala Gravidade	F1	F2
Grau de laterocolo	-0,171	0,070
Duração do desvio	-0,410	-0,161
Elevação/ anteriorização do ombro	-0,285	-0,874
Amplitude de movimento	-0,604	0,675
Questões do CDQ 24		
1. Você já teve problemas para fazer uma leitura ou assistir televisão?	-0,360	-0,170
2. Tem sido difícil para fazer coisas que você que fazia antes, por exemplo: atividades de lazer?	-0,276	-0,436
4. Você já sofreu de dor / sensação de queimação na cabeça, rosto, pescoço?	0,217	0,229
6. Tem sido difícil para você fazer um bom trabalho com seus dedos, por exemplo, escrever, enfiar linha na agulha?	-0,415	-0,315
14. Você já esteve triste ou à beira das lágrimas?	0,200	-0,246
15. Você já se sentiu irritado ou amargurado?	-0,628	0,400
17. Você já teve problemas com amigos íntimos ou seus familiares devido à distonia?	-0,062	-0,044
18. Você já se sentiu inseguro ou tenso com novas pessoas?	-0,091	0,388
19. Tem sido difícil para você manter-se com as demandas de seu trabalho ou vida pessoal?	-0,058	0,389
20. Você já experimentou dificuldades como motorista ou pedestre?	0,118	-0,094
21. Você já se sentiu prejudicado pela dor ou sensação de queimação na região da cabeça, rosto ou pescoço?	-0,212	0,238
22. Você já sentiu que não parecia tão bem?	0,147	-0,708
F1-FATOR 1, F2-FATOR 2.		

Por meio desta análise, é possível verificar que pacientes que possuem menor amplitude de movimento da região cervical devido à DC, sentem-se mais irritados, à beira das lágrimas, inseguro quando novas pessoas se aproximam e maior dor e queimação em região cervical. Distônicos cervicais que apresentam a cervical com desvio na maior parte do dia são mais prejudicados pela dor,

possuem maior dificuldade para cumprir as demandas do trabalho, maior dificuldade para realizar uma leitura e assistir televisão. Pacientes que apresentam graus acentuados de laterocolo têm maior dificuldade no relacionamento com amigos e familiares, maior dificuldade na realização de atividades de lazer, no trabalho com os dedos, para realizar uma leitura, assistir televisão e possuem problemas como motorista e/ou pedestre. Distônicos que, em algum momento, referiram não se sentirem bem devido a aparência, são os que possuíam maior elevação e/ou anteriorização do ombro (Figura 3).

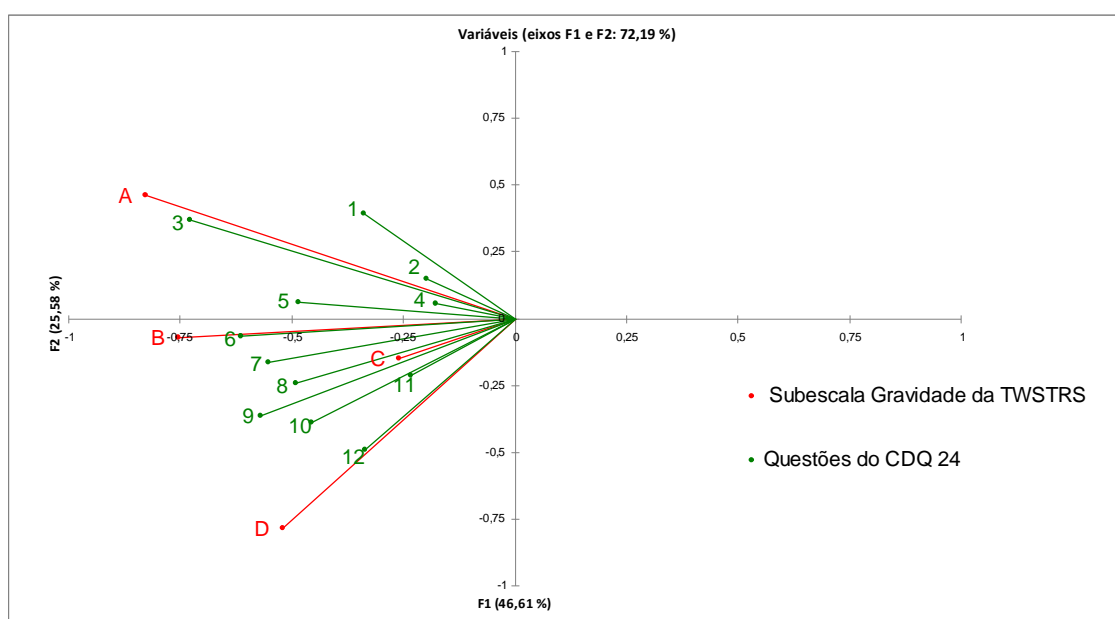


FIGURA 3 – DIAGRAMA DE ORDENAÇÃO DA ANÁLISE DE CORRELAÇÃO CANÔNICA. VARIÁVEIS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA GRAVIDADE DO INSTRUMENTO TWSTRS (VETORES EM VERMELHO) E DAS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ24 (VETORES EM VERDE).

A-AMPLITUDE DE MOVIMENTO, B-DURAÇÃO DO DESVIO, C-GRAU DE LATEROCOLO, D-ELEVÇÃO/ANTERIORIZAÇÃO DO OMBRO, 1-INSEGURO COM NOVAS PESSOAS, 2-DOR E QUEIMAÇÃO, 3-IRRITAÇÃO, 4-BEIRA DE LÁGRIMAS/TRISTE, 5-PREJUDICADOS PELA DOR, 6-DIFICULDADE COM AS DEMANDAS DO TRABALHO, 7-PROBLEMAS EM REALIZAR UMA LEITURA E ASSISTIR TELEVISÃO, 8-DIFICULDADE COMO MOTORISTA/PEDESTRE, 9-DIFICULDADE PARA REALIZAR ATIVIDADES DE LAZER, 10-DIFICULDADE COM TRABALHO COM OS DEDOS, 11-PROBLEMAS COM AMIGOS/FAMILIARES, 12-SENSAÇÃO DE NÃO SENTIR-SE BEM, TWSTRS-TORONTO WESTERN SPASMODIC TORTICOLLIS RATING SCALE, CDQ 24- CRANIOCERVICAL DYSTONIA QUESTIONNAIRE.

Ao correlacionar as questões da subescala incapacidade e gravidade do instrumento TWSTRS foi possível verificar a explicabilidade de 93,88%. O primeiro componente principal (F1 – Autovalor: 0,409; variabilidade=75,77%), apresentou correlação direta entre os valores relacionados a atividades fora de casa e retrocolo. Já o segundo componente principal (F2 – Autovalor: 0,098;

variabilidade=18,11%), apresentou correlação inversa para atividades de vida diária e leitura e truques, assim como correlação direta para atividades da vida diária e retrocolo. Ambos componentes principais apresentaram significância estatística ($F=2,532$; $p=0,001$) (Tabela 18).

TABELA 18 - COEFICIENTES CANÔNICOS PADRONIZADOS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA DE INCAPACIDADE E GRAVIDADE DO INSTRUMENTO TWSTRS.

Subescala Incapacidade	F1	F2
AVD	-0,348	-0,889
Leitura	-0,277	0,887
Atividades fora de casa	-0,624	0,018
Subescala Gravidade		
Grau de Rotação	-0,124	0,056
Retrocolo	-0,451	-0,691
Duração	-0,440	0,050
Truques	-0,386	0,925
Elevação ombro	-0,102	-0,043
Amplitude de movimento	-0,266	-0,136

LEGENDA: F1-FATOR 1, F2-FATOR 2, AVD-ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA.

Pacientes que possuem maior dificuldade em realizar uma leitura são os que menos se beneficiam do uso de truques sensoriais e possuem maior grau de rotação. Dificuldade na realização de atividades fora de casa está presente em pacientes que possuem a cervical com desvio na maior parte do dia, que apresentam elevação e/ou anteriorização do ombro e possuem menor amplitude de movimento da cervical. Por fim, pacientes que apresentam maior desvio do tipo retrocolo são os que possuem maior dificuldade na realização das atividades de vida diária (Figura 4).

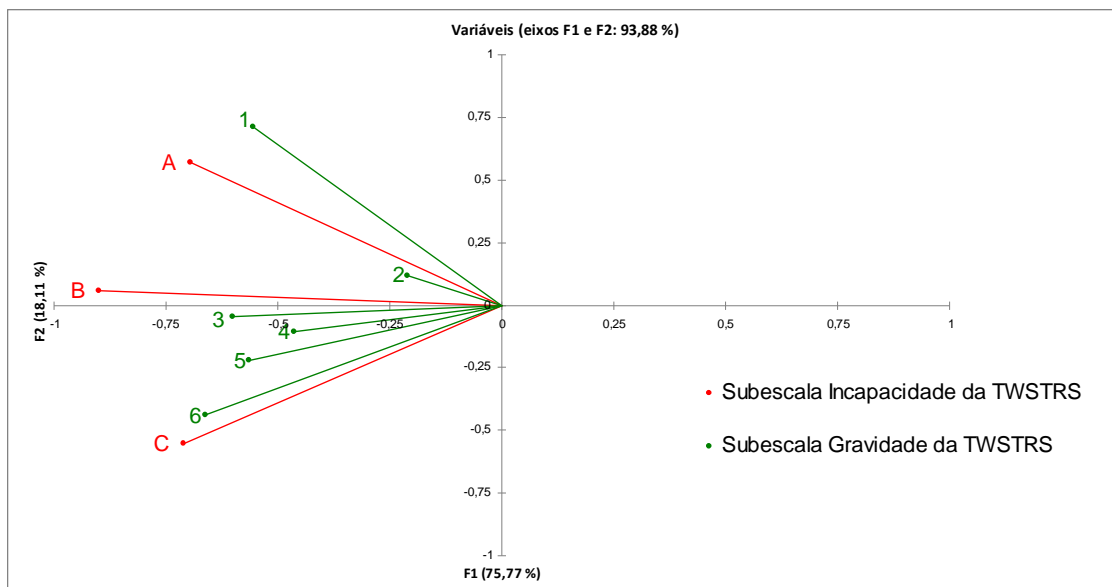


FIGURA 4 – DIAGRAMA DE ORDENAÇÃO DA ANÁLISE DE CORRELAÇÃO CANÔNICA. VARIÁVEIS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA INCAPACIDADE (VETORES EM VERMELHO) E GRAVIDADE (VETORES EM VERDE) DO INSTRUMENTO TWSTRS.

A-LEITURA, B-ATIVIDADES FORA DE CASA, C-ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA, 1-TRUQUES, 2-GRAU DE ROTAÇÃO, 3-DURAÇÃO DO DESVIO, 4-ELEVAÇÃO DO OMBRO, 5-AMPLITUDE DE MOVIMENTO, 6-RETROCOLO, TWSTRS-TORONTO WESTERN SPASMOTIC TORTICOLLIS RATING SCALE.

Ao correlacionar as questões da subescala dor e incapacidade do instrumento TWSTRS, foi possível verificar a explicabilidade de 100,0%. O primeiro componente principal (F1 – Autovalor: 0,304; variabilidade=100,0%), apresentou correlação direta entre a deficiência gerada pela dor e assistir televisão. O primeiro componente principal apresentou significância estatística ($F=3,08$; $p=0,002$) (Tabela 19).

TABELA 19 - COEFICIENTES CANÔNICOS PADRONIZADOS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA DOR E INCAPACIDADE DO INSTRUMENTO TWSTRS

Subescala Incapacidade	F1
Trabalho	-0,461
TV	-0,554
Atividades fora de casa	-0,240
Subescala Dor	
Melhor dor	0,193
Duração dor	-0,213
Deficiência Dor	-0,936

LEGENDA: F1-FATOR 1, TV-TELEVISÃO.

Pacientes que apresentam maior dificuldade na realização do trabalho (ocupação ou doméstico), maior dificuldade para assistir televisão e realizar atividades fora de casa possuem maior tempo de duração da dor durante o dia,

a dor como fonte de deficiência na realização das atividades e maiores valores de dor no item melhor dor (Figura 5).

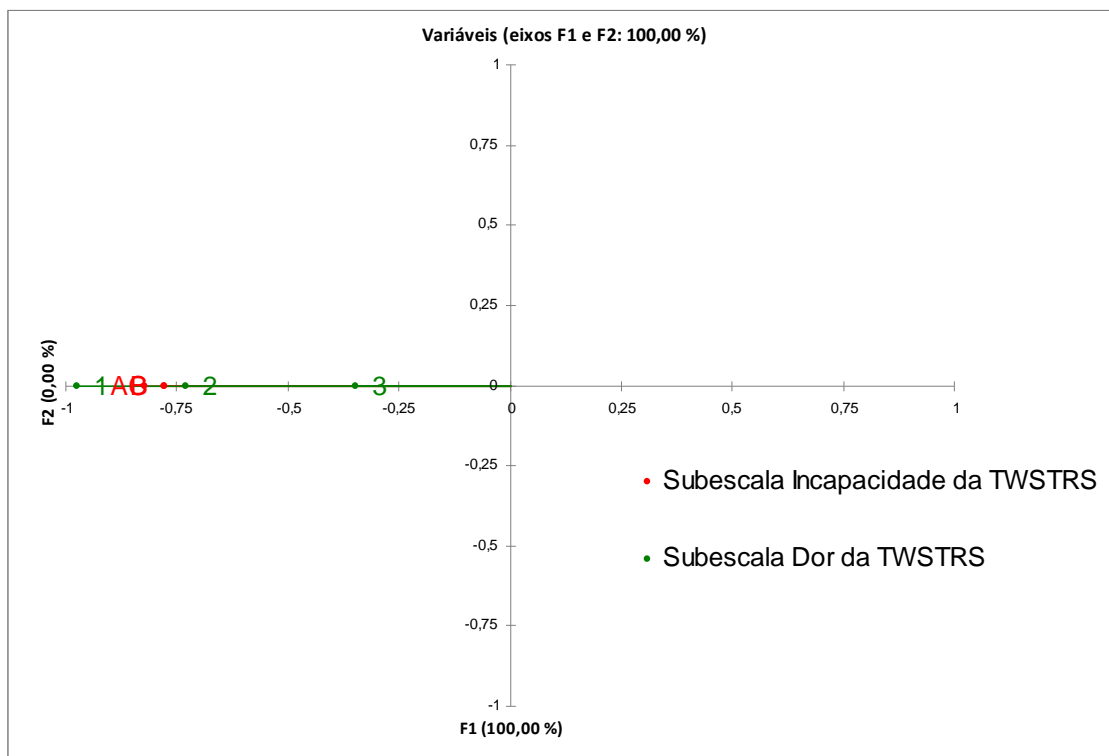


FIGURA 5 – DIAGRAMA DE ORDENAÇÃO DA ANÁLISE DE CORRELAÇÃO CANÔNICA. VARIÁVEIS DOS ATRIBUTOS DA SUBESCALA DOR DO INSTRUMENTO TWSTRS (VETORES EM VERDE) E DAS QUESTÕES DE QV DO CONSTRUCTO CDQ24 (VETORES EM VERMELHO).

A-TELEVISÃO, B-TRABALHO, C- ATIVIDADES FORA DE CASA, 1-DEFICIÊNCIA GERADA PELA DOR, 2-DURAÇÃO DA DOR, 3-MELHOR DOR, TWSTRS-TORONTO WESTERN SPASMOLIC TORTICOLLIS RATING SCALE.

Em síntese, pode-se considerar que a QV destes pacientes esteve diretamente relacionada com alguns indicadores obtidos por meio do instrumento CDQ 24, pela escala de incapacidade e da escala de dor do instrumento de TWSTRS. O modelo de medida das variáveis dos instrumentos em estudo apresentou um ajustamento de medida aceitável ($\chi^2=243,324$; GL=77; $p=0,000$; $\chi^2/GL=3,160$; RMSEA=0,177; CFI=0,604; PCFI=0,511; GFI=0,653). Na Tabela 20 observa-se as trajetórias significativas à QV de pacientes com DC, sendo possível verificar que o prejuízo na QV dos pacientes está relacionado ao fato dos pacientes em algum momento não se sentirem bem aparentemente ($b=1.21$; $p=0.002$), por apresentarem dificuldades na realização das atividades de lazer ($b=0.92$; $p=0.011$), por sentirem-se prejudicados pela dor

($b=1.03$; $p=0.002$), por se encontrarem triste/à beira das lágrimas ($b=1.37$; $p<0.001$), por sentirem em demasia as demandas do trabalho ($b=1.17$; $p=0.001$) e por apresentarem dificuldades na locomoção, como motorista e/ou pedestre ($b=1.11$; $p=0.004$). A incapacidade gerada pela distonia foi observada na realização das atividades de vida diária ($b=0.637$; $p<0.001$), atividades de leitura ($b=0.775$; $p<0.001$), assistir televisão ($b=0.882$; $p<0.001$) e no trabalho ($b=0.752$; $p<0.001$). Houve relação direta da piora da QV com a deficiência gerada pela dor ($b=1.06$; $p=0.060$) (Figura 6).

TABELA 20 – RESULTADOS DAS ESTIMATIVAS DA REGRESSÃO ESTANDARTIZADA DO MODELO ESTRUTURAL PARA QV DE PACIENTES COM DC.

Trajetórias	Estimativa da Regressão estandartizada	EP	Estatística Z	p-valor
Problemas de Leitura e TV←CDQ24.	0,414	-	-	-
Atividades de Lazer←CDQ24.	0,382	0,361	2,541	0,011
Prejudicado pela dor←CDQ24.	0,520	0,341	3,025	0,002
Beira de lágrimas←CDQ24.	0,646	0,411	3,325	< 0,001
Demandas do trabalho← CDQ24.	0,592	0,365	3,210	0,001
Motorista/Pedestre←CDQ24.	0,469	0,386	2,867	0,004
Não parecia bem←CDQ24.	0,576	0,382	3,171	0,002
Atividades fora de casa← incapacidade	0,697	-	-	-
AVD←incapacidade.	0,583	0,152	4,197	< 0,001
Leitura←incapacidade.	0,750	0,150	5,158	< 0,001
Trabalho←incapacidade.	0,614	0,171	4,395	< 0,001
TV←incapacidade.	0,748	0,171	5,151	< 0,001
QV←CDQ24.	0,993	6,046	3,773	< 0,001
QV←incapacidade.	0,002	0,951	0,035	0,972
QV←Deficiência pela dor.	0,116	0,561	1,881	0,060

TV-TELEVISÃO, CDQ24- CRANIOCERVICAL DYSTONIA QUESTIONNAIRE-24, AVD- ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA, QV-QUALIDADE DE VIDA, EP-ERRO PADRÃO.

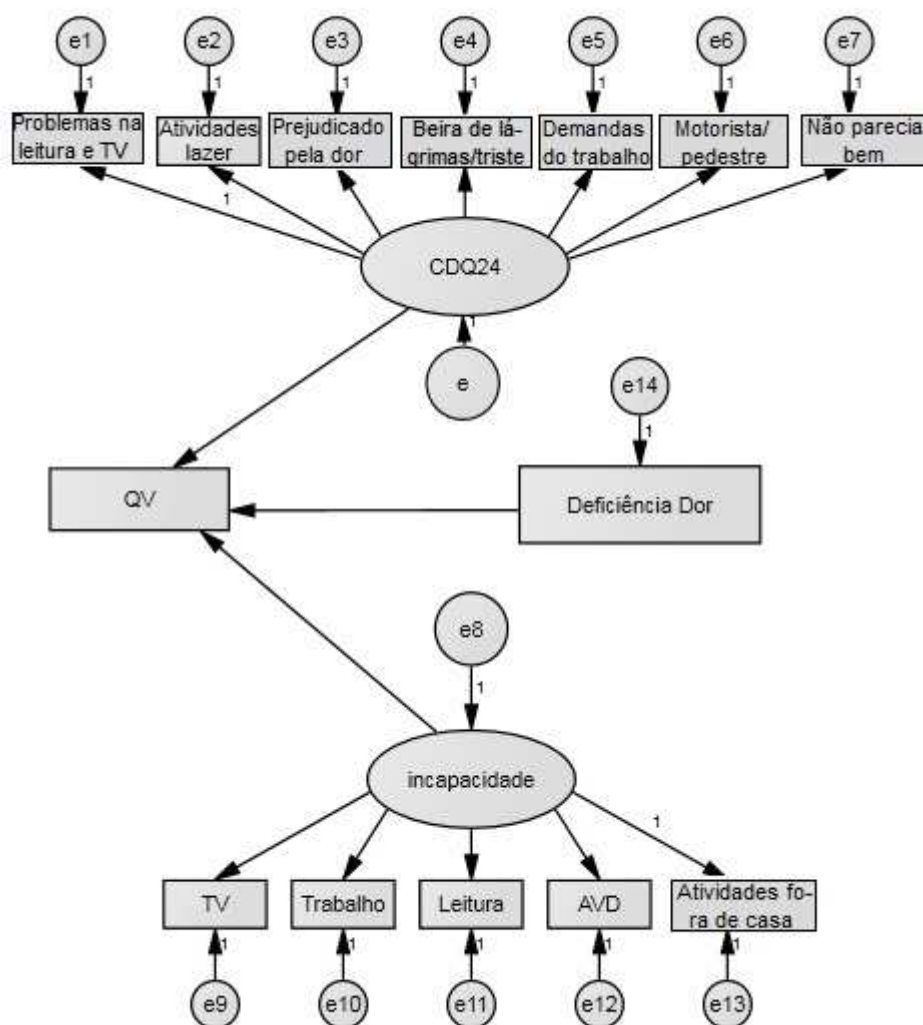


FIGURA 6 – MODELAGEM DA QV E INDICADORES DOS INSTRUMENTOS CDQ24 E TWSTRS POR EQUÇÕES ESTRUTURAIS. RETÂNGULOS: VARIÁVEIS ENDÓGENAS (OBSERVADAS); ELIPSES: VARIÁVEIS EXÓGENAS (LATENTES); CÍRCULOS: ERROS ALEATÓRIOS.

A-TELEVISÃO, CDQ 24-CRANIOCERVICAL DYSTONIA QUESTIONNAIRE-24, QV-QUALIDADE DE VIDA, AVD-ATIVIDADE DE VIDA DIÁRIA.

5 DISCUSSÃO

A DC é um distúrbio complexo e seu impacto tem sido relacionado à diminuição da QV dos pacientes afetados. Skogseid et al. (2007) e Pekmezovic et al. (2009) relacionam fatores físicos e emocionais, como mobilidade reduzida, dor, baixa auto-estima, vergonha, depressão, ansiedade, interação social limitada, incapacidade funcional, conceito pobre de corpo e sentido de deformação que podem acompanhar a distonia e influenciar a QV nestes pacientes.

O número de casos existentes de distonia primária na população não é precisamente conhecido, mas a condição é provavelmente muito mais frequente do que relatada. A DC, forma mais comum de distonia primária, deve ser considerada como o terceiro mais frequente distúrbio de movimento após o tremor essencial e a doença de Parkinson (DEFAZIO, 2010).

Estudos de Le, Nilsen e Dietrichs (2003), Bhidayasiri *et al.* (2011), Defazio *et al.* (2003) e ESDE (1999) encontraram predominância da DC em mulheres e média de idade de início da distonia em torno dos 40 anos, corroborando com os achados do presente estudo onde 44 (63%) eram do gênero feminino e a mediana de idade de início dos sintomas foi de 39 anos.

Na DC os pacientes podem apresentar desvios da cabeça em apenas um plano (apresentação clínica simples) ou apresentar movimentos complexos da cabeça e do pescoço em torno de vários eixos (apresentação clínica complexa). Neste estudo a combinação de movimentos foi observada em 41 (58,4%) pacientes, sendo torcicolo e laterocolo a mais freqüente. Estes dados corroboram com o estudo de Salvia *et al.* (2006) onde 76,4% pacientes apresentaram a combinação de movimentos. A apresentação mais prevalente foi o torcicolo, observado em 56 (80%) pacientes, seguido do laterocolo e retrocolo, dado que também corrobora com o estudo de Salvia *et al.* (2006). Neste estudo utilizou-se a escala padronizada TWSTRS, padrão ouro para medir a gravidade da distonia, onde a avaliação quantitativa dos movimentos cervicais foi realizada pelo investigador utilizando um goniômetro manual. No estudo de Salvia *et al.* (2006) estas medidas foram obtidas a partir de um eletrogoniômetro e os autores observaram esta mesma prevalência de desvio. O'Brien *et al.* (2001) mediram a gravidade do desvio da cabeça dos pacientes com DC através da Escala de

Gravidade da Distonia Cervical (CDSS) que usa um transferidor e quadro para medir o ângulo do desvio cervical e com isso encontraram maior prevalência do torcicolo, seguido do laterocolo.

Para organizar a heterogeneidade clínica e etiológica da distonia, a classificação mais aceita inclui três categorias: (1) idade de início, (2) distribuição, e (3) etiologia. A idade de início e distribuição são intimamente ligadas à gravidade da doença: quando a doença começa na infância ou idade jovem, normalmente progride de distonia focal para a forma grave generalizada, enquanto que a distonia que começa após 26 anos, geralmente envolve músculos craniocervicais e quase sempre permanece localizada ou segmentar não sendo progressiva. Nesta amostra, o início dos sintomas na fase adulta (> 26 anos) ocorreu em 46 (65,7%) pacientes, o que pode justificar a pequena progressão da distonia, observada em 30% da amostra (BRESSMAN, 2000; TARSY; SIMON, 2006).

A distonia primária idiopática ou esporádica é a forma mais comum de distonia em estudos epidemiológicos ou clínicos de base populacional (NUTT *et al.*, 1988). As formas mais comuns incluem a DC, distonia craniofacial, distonia da mão, síndrome de Meige e distonia do pé. O diagnóstico de distonia primária esporádica é feito através de um processo de exclusão, após a análise de padrões genéticos de herança e a possibilidade de uma contribuição secundária ou degenerativa. No presente estudo, 48 (85,7%) pacientes tiveram diagnóstico de DC como etiologia primária. Algumas investigações genéticas estão sendo realizadas (FRIEDMAN; STANDAERT, 2001).

No presente estudo utilizou-se a TWSTRS de avaliação padronizada, padrão ouro, que mede a gravidade, incapacidade e dor associada com DC. A TWSTRS ganhou ampla aceitação em estudos clínicos de pacientes com DC, pela fácil utilização e por combinar dados de postura anormal, mobilidade cervical e exame clínico com os dados colhidos a partir de perguntas sobre a vida diária e dor relacionada com a distonia (SALVIA *et al.*, 2006)

Em estudo de Boyce *et al.* (2012), a média do item gravidade da TWSTRS foi de 16.8 pontos. Já em estudo de Salvia *et al.* (2006), a média do item gravidade, incapacidade e score total da TWSTRS foi de, respectivamente, 13.1, 7.9 e 27.7 valores que se assemelharam àqueles observados no presente estudo, 8, 9 e 28.3 pontos respectivamente.

Nesta amostra, o item dor da escala de TWSTRS obteve média de 10,5 pontos, dado que se assemelha ao que foi observado no estudo de Queiroz, Chien e Barboza (2011), 9,4, e no estudo de Brans *et al.* (1998) 10,7 pontos.

A dor é um fator limitante na QV estando associada neste estudo à incapacidade e à gravidade da distonia. Nesta amostra a relação direta da piora da QV com a deficiência gerada pela dor foi evidente. Não foi observada associação entre o tempo de doença e os escores de dor, mas o tempo de doença se relacionou com o tempo de duração do desvio da cervical no dia. Os pacientes que apresentaram a cervical com desvio na maior parte do dia foram os mais prejudicados pela dor. Os pacientes que apresentaram maior dificuldade no trabalho (ocupação ou doméstico), para assistir televisão e realizar atividades fora de casa foram os que referiram maior tempo de duração da dor durante o dia, a dor como fonte de deficiência na realização das atividades e maiores valores de dor no item “melhor dor”. Observações como estar “prejudicado pela dor ou sensação de queimação na região da cabeça, rosto ou pescoço”, relatada por 68,6% dos pacientes, “dor ou sensação de queimação” (61,4%) e “impedimento de dormir devido à dor ou sensação de puxão no pescoço” (24,3%) apontam para o prejuízo causado pela dor na QV desta população.

Na distonia a dor é quase sempre de origem muscular, mais frequentemente envolvendo o esternocleidomastoideo e trapézio (DUANE, 1988). Sua presença está provavelmente relacionada com a atividade involuntária anormal dos músculos do pescoço que causam torções, movimentos repetitivos ou posturas anormais da cabeça (CHAN; BRIN; FAHN, 1991).

No presente estudo 84,3% dos pacientes referiram dor sendo que em 32,8% a dor teve duração na maior parte do dia (> 76% do tempo) e 17% dos pacientes relataram que a dor é a principal fonte de incapacidade. Em uma população de 266 pacientes com DC, a dor ocorreu em 75% dos casos e contribuiu significativamente para incapacidade funcional (CHAN; BRIN; FAHN, 1991). Segundo Lowenstein e Aminoff (1988) a ocorrência de dor aumenta de 21% na avaliação inicial para 75% quando a doença está no seu pior estágio. Pekmezovic *et al.* (2009) compararam o item dor da SF 36 entre pacientes com DC e blefaroespasma e observaram que os distônicos cervicais foram os mais acometidos por esta desordem álgica ($p=0,001$).

Os quadros álgicos também podem ser responsáveis pelo desenvolvimento de posturas características como a elevação de um dos ombros, observada em 54% dos casos (JANKOVIC; SCHWARTZ, 1991) e escoliose em 16% a 39% (DEFAZIO *et al.*, 2003). Segundo estes mesmos autores, a escoliose está associada à DC, independentemente da idade, duração da doença ou outras patologias da coluna. Entretanto ela não é considerada secundária na DC por não haver associação entre a escoliose e a duração da distonia e pelo fato da escoliose iniciar na puberdade e infância tardia, antes do início dos sintomas distônicos. Sugere-se que a escoliose pode aumentar o risco de desenvolvimento da DC. Na revisão de literatura de Konrad *et al.* (2004) a variação das complicações ortopédicas e neurológicas em pacientes com distonia foi estimado entre 18 e 41,2%. Estes dados concordam com os observados no presente estudo onde 28 (40%) pacientes apresentaram complicações ortopédicas e neurológicas, sendo a escoliose a mais prevalente e 55 (78,5%) apresentavam elevação/anteriorização do ombro.

Outra desordem álgica comum entre os distônicos cervicais é a cefaléia atribuída a distonia craniocervical que está listada na nova classificação da Sociedade Internacional de Cefaléia (IHS), desde 2004 (HEADACHE CLASSIFICATION SUBCOMMITTEE OF THE INTERNATIONAL HEADACHE SOCIETY, 2004). Neste estudo 38 (54,2%) pacientes relataram sentir algum tipo de dor de cabeça. Barbanti *et al.* (2005) relataram a presença de dor de cabeça em 45 (56%) pacientes com distonia craniocervical, sendo a migrânea sem aura o tipo mais prevalente.

A dor na DC também tem sido relacionada à força muscular reduzida dos músculos do pescoço, gerando uma diminuição do movimento diário e execução das atividades de vida diária, contribuindo na redução da participação no ambiente de trabalho e interferindo nas relações sociais, e assim impactando diretamente a QV destas pessoas. Häkkinen *et al.* (2004) avaliaram a musculatura do pescoço medindo a força isométrica máxima e mobilidade da coluna cervical. A rotação isométrica foi medida contra as forças de torção aplicadas ao eixo do pescoço no sistema de medição de força (NSMS). Os resultados indicaram que a força isométrica dos músculos do pescoço dos pacientes com DC foi significativamente inferior em todas as direções e que quanto menor a força maior a dor nesta região. Estes resultados sugerem que a

dor no pescoço pode ser atribuída à força reduzida dos músculos que suportam a cabeça na posição vertical contra as forças da gravidade. A diminuição da força muscular em conjunto com a dor cervical podem levar, a longo prazo, à redução na quantidade e intensidade de movimento e, portanto, a uma redução na utilização e na força máxima dos músculos do pescoço. Talvez isto explique a dificuldade em mover a cabeça para a posição extrema oposta observada na amostra deste estudo, onde apenas 32,9% dos pacientes puderam executar este movimento. Pode-se inferir que o prejuízo funcional gerado pela dor associada à diminuição da força muscular está evidente na dificuldade para execução das atividades de vida diária, de trabalho, de lazer e inclusive nas relações sociais, impactando diretamente a QV dos pacientes com DC.

Para Jankovic *et al.* (1991) a dor aparece localmente, tendo sido relatada por 68% dos pacientes de sua amostra. Kutvonen, Dastidar e Nurmikko (1997) relatam a presença de dor em 66% dos pacientes com DC, sendo a região superior das costas o local de dor mais relatado pelos pacientes. Da mesma forma, no presente estudo, a região cervical superior, foi o local mais relatado pelos pacientes.

Os truques sensoriais, característica clínica conhecida nos distônicos cervicais, são usados por cerca de 70% dos pacientes (LEIS *et al.*, 1992). No presente estudo 64,3% se beneficiaram do uso. Os truques auxiliam o paciente a manter determinadas posturas e atividades, evidente no presente estudo pela observação de que pacientes que apresentaram dificuldades para realizar uma leitura se beneficiaram menos do uso de truques sensoriais e possuíam maior grau de rotação. Já a dificuldade na realização de atividades fora de casa esteve relacionada ao desvio da cabeça na maior parte do tempo, maior elevação do ombro, menor amplitude de movimento cervical e maior tempo de duração da dor.

Estudo de Schramm, Reiners e Naumann (2004) mostrou relação estatisticamente significativa entre o uso do truque sensorial e a redução da atividade antagônica dos músculos esternocleidomastoideo e esplênio, envolvidos no torcicolo ($p < 0,01$). O truque foi usado tocando o rosto no lado ipsilateral em relação à direção do movimento e o toque na área da bochecha foi o local mais eficaz ($p < 0,03$). Pal *et al.* (2000) encontraram tremor de cabeça em 68,4% dos pacientes e uso de truques sensoriais em 60,2% dos pacientes,

corroborando com os achados do presente estudo em que 71,4% dos pacientes apresentaram tremor de cabeça, 64,3% usaram truques sensoriais para a realização de algumas atividades, 26 (37,1%) e 19 (27,1%), respectivamente, só conseguem realizar uma leitura e assistir televisão sentados se utilizarem truques sensoriais.

O estudo de Zetterberg *et al.* (2005) avaliou a energia gasta para executar os movimentos do pescoço realizando uma série pré-definida de movimentos padronizados com a cabeça. Os movimentos foram medidos usando ProReflex, um sistema digital de alta resolução e alta velocidade para captura de movimento (Qualisys Medical AB, Gotemburgo, Suécia), localizado no laboratório de marcha no Hospital Universitário de Uppsala, Suécia. Um laser ponteiro foi anexado ao topo cabeça apontando para frente, e um conjunto de quatro marcadores estava conectado à parte traseira da cabeça. O índice de energia é uma medida que é proporcional ao trabalho mecânico necessário para obter o movimento da cabeça. Os resultados desta investigação mostraram uma significativa diferença entre um grupo de pacientes com DC e outro grupo de voluntários saudáveis ($p < 0,01$). Em geral, os movimentos realizados pelos pacientes com DC necessitam mais energia do que os movimentos dos indivíduos saudáveis. A disfunção motora em pacientes com DC parece levar a um esforço excessivo, além do que é necessário para executar determinada tarefa. É importante considerar não só o grau em que um paciente pode realizar uma tarefa, mas como e com que esforço a executa. Este achado pode explicar a incapacidade que os distônicos cervicais apresentam e com isso a dificuldade nos trabalhos manuais, leitura, demandas do trabalho, atividades de lazer, assistir televisão e na realização das atividades como motorista/pedestre.

Na amostra do presente estudo a maior dificuldade na realização do trabalho esteve relacionada à maior duração da dor durante o dia, à dor como fonte de deficiência e ao maior valor no item “melhor dor”.

Neste estudo, a aposentadoria precoce, devido a incapacidade gerada pela DC, foi observada em 20 (28,6%) pacientes. Na amostra de Martikainen, Luukkaala e Marttila (2010) 97 (39%) pacientes distônicos cervicais foram aposentados em uma idade média de 48 anos, dez anos antes quando comparada à população Finlandesa.

Além do comprometimento motor, Camfield, Ben-Shlomo e Warner (2002) observaram repercussões negativas na QV e no bem estar mental de 289 pacientes distônicos.

Tepavčević *et al.* (2009) avaliaram a QV de 60 pacientes com DC através do CDQ 24 e encontraram a média de 35.8 (± 22.3) pontos e Müller *et al.* (2004) avaliaram 10 pacientes e encontraram a média de 37.8 (± 20.4) pontos. Nestes dois estudos o valor da média do questionário de QV foi inferior à 52 pontos, mostrando que os pacientes do presente estudo possuem maior interferência da distonia em sua QV.

Pacientes com blefaroespasma apresentaram melhor QV nas subescalas dor ($p < 0,001$) e estigma ($p = 0,01$) comparado com os pacientes com DC quando avaliados pelo CDQ 24 no estudo de Müller *et al.* (2004). Müller *et al.* (2002) encontraram pior QV nos pacientes com DC, não só para os componentes físicos, mas também para o escore de saúde mental do SF 36, em comparação com a população em geral. Skogseid *et al.* (2007), descobriram que o maior escore de TWSTRS (casos mais graves de DC) foi associado a menor pontuação no funcionamento social da escala SF 36. Este achado também foi observado no presente estudo, em que os pacientes mais graves sentiram-se mais irritados e evitaram lugares com muitas pessoas e pacientes que apresentaram menor amplitude de movimento cervical também sentiram-se irritados mas também sentiram-se mais a beira de lágrimas, inseguro com novas pessoas e apresentaram maior dor e queimação na região cervical.

Page, Butler e Jahanshahi (2007) listaram a incapacidade funcional, o conceito de corpo, a sensação de deformação, a depressão e a extensão de distonia como preditores da QV. No presente estudo a influência destes fatores na QV da amostra pode ser observada pela porcentagem importante de pacientes que referiram ter dificuldades em realizar trabalhos com os dedos, atividades de lazer, manter-se com as demandas do trabalho, dificuldade em frequentar lugares públicos, desconfortável em público, a preocupação com a reação das pessoas perante a doença e isolamento.

Estudo de Camfield, Bem-Shlomo e Warner (2002) mostrou que pacientes distônicos cervicais apresentaram piores valores nos 8 domínios da SF 36, comparado com a população geral da mesma idade. O domínio limitação emocional apresentou-se com valores mais baixos nos pacientes com DC.

Estudo de Papathanasiou *et al.*(2001) avaliaram o estigma de pacientes distônicos cervicais através de uma escala de que é composta de 6 perguntas: se evita os outros, se é evitado por outros, se possui sentimento de autoconsciência, sentimento apologético, sentimento de repulsa e sentimento de ser diferente dos outros. Cada declaração foi pontuada de 1 (nunca) a 4 (sempre). Encontraram 44% dos pacientes relatando que evitam algumas vezes as outras pessoas, 58% possuem sentimento de repulsa e 68% sentem-se estranhos e diferentes.

No presente estudo os problemas emocionais ligados à distonia puderam ser pontuados através do CDQ 24. Os pacientes sentiam sempre ou com frequência a necessidade de esconder das pessoas a sua doença, apresentaram insegurança com novas pessoas, problemas com amigos e familiares, sentimento de desfiguração, relataram medo em relação a doença, sentiam-se com frequência a beira de lágrimas, tristes e irritados.

Assim, a DC interfere sobre a limitação emocional e física, mostrado no presente estudo, na subescala incapacidade da TWSTRS em que os pacientes sofrem interferência da distonia para executar suas atividades. A dor, estigma associado ao bem estar emocional e social afetados, que os induz a limitar suas atividades para não atrair a atenção do público, seriam explicações para esta interferência. Isto poderia também explicar o comportamento de isolamento em relação ao público observado nestes pacientes.

Em estudo de Pekmezovic *et al.* (2009) encontraram a dor, depressão e ansiedade como contribuintes mais significativas para a diminuição da QV em pacientes com DC. No presente estudo 47,1% distônicos sentiam-se deprimidos, 77,1% relataram ser ansiosos e os pacientes com maior dor, sentiam-se também a beira de lágrimas, deprimidos, preocupavam-se como as pessoas reagiriam ao seu problema, sentiam-se desconfortáveis em público e sentiam a necessidade de esconder a distonia das pessoas.

Müller *et al.* (2002) avaliaram a ocorrência de depressão em pacientes com DC e com blefaroespasmos através do *Beck Depression Inventory*, medida de depressão realizada através do auto relato dos pacientes. Estes autores observaram que 47% dos pacientes com distonia apresentavam depressão, dado idêntico ao observado no presente estudo, onde 47,1% referiram sentir-se deprimidos. No estudo de Gündel *et al.* (2001) a ansiedade foi a desordem

psiquiátrica mais prevalente entre os distônicos cervicais. A depressão e a ansiedade foram também apontadas como os mais importantes preditores de QV por Bem-Shlomo, Camfield e Warner (2002).

A gravidade da DC neste estudo esteve relacionada aos aspectos físicos avaliados e à presença de dor. A dor foi observada em dois terços dos pacientes. O estresse mental resultante da doença também pode contribuir para o elevado grau de disfunção e interfere em aspectos importantes da vida diária como profissional e atividades sociais (RAMDHARRY, 2006). Estes fatores desencorajam os pacientes e conduzem a um impacto negativo em sua QV. Queiroz, Chien e Barboza (2011) observaram que a gravidade da DC, avaliada pela TWSTRS, correlacionou-se moderadamente com os aspectos físicos ($r = -0,42$) e dor corporal ($r = -0,43$) da SF 36. Estas correlações negativas sugerem que quanto mais grave distônico cervical o pior é a sua QV. Estudo de Skogseid et al. (2007) correlacionou o score total da TWSTRS com a escala SF 36 e encontrou correlação com os seguintes itens: funcionamento físico ($r = -0.60$), problemas físicos ($r = -0.49$), dor corporal ($r = -0.67$), saúde geral ($r = -0.42$), e funcionamento social ($r = -0.43$), mostrando que quanto mais grave a distonia, pior funcionamento físico, mais problemas físicos (limitações), mais dor corporal, pior saúde geral e pior funcionamento social. Estes dados corroboram com os observados no presente estudo onde pacientes com desvio da cabeça na maior parte do tempo (mais graves) foram os mais prejudicados pela dor, possuíam maior dificuldade em cumprir as demandas do trabalho e maior dificuldade para assistir televisão. Pacientes com graus acentuados de laterocolo possuíam pior funcionamento social (dificuldade no relacionamento com amigos e familiares), dificuldade na realização de atividades de lazer, trabalho com os dedos e na realização das atividades de leitura, assistir televisão e na sua mobilidade como motorista ou pedestre. Outro fator observado na amostra do presente estudo que relaciona a gravidade da distonia com fatores físicos foi a relação entre maior elevação/ anteriorização do ombro com o relato de sempre ou com freqüência não sentiram-se bem aparentemente.

6 LIMITAÇÕES DO ESTUDO

No que se refere à coleta de dados e avaliação dos pacientes, podemos destacar algumas limitações do estudo.

Uma primeira limitação pode ser considerada o período de coleta de dados, com o paciente sem efeito ou com efeito residual da BTX. Inicialmente a idéia foi que seriam comparados os dados de duas coletas. Uma antes da aplicação (sem efeito ou com efeito residual da BTX) e outra após 15 dias do tratamento, ponto máximo de efeito da toxina. Esta idéia foi abandonada devido às diferentes procedências e à baixa aderência dos pacientes. Um segundo fator que pode ser considerado como limitação é o direcionamento para pacientes com DC, sem comparar com indivíduos sem DC.

Um terceiro fator pode ser a forma de aplicação do CDQ 24, com a autora fazendo as perguntas e anotando as respostas dos pacientes. Pode-se pensar que alguns pacientes tenham evitado expor sua ansiedade ou tristeza, por exemplo, por sentirem-se constrangidos. Os objetivos do estudo foram claramente expostos aos pacientes e o caráter de sigilo assegurado aos mesmos. Mesmo assim este fator pode, eventualmente, ter provocado alguma limitação. Por outro lado, considerando a necessidade da tradução livre e o nível educacional da amostra, foi a opção de escolha.

Deve-se destacar que para a avaliação de ansiedade, depressão e cefaléia não foram utilizadas escalas específicas, o que introduz um fator subjetivo na avaliação e conseqüentemente no resultado.

7 CONCLUSÕES

Perfil funcional e de QV:

- 1) Os pacientes com DC apresentam estigma, bem estar emocional afetado e valores elevados de dor.
- 2) A dor está presente na maior parte do tempo e em muitos pacientes é considerada uma fonte de dificuldades na realização das atividades.
- 3) A dor se localiza em maior freqüência na região superior das costas, envolvendo região cervical posterior.
- 4) A distonia interfere na realização do trabalho e alguns pacientes não conseguem exercer uma atividade voluntária ou remunerada, tendo sido aposentados precocemente devido à doença.
- 5) Os pacientes apresentam interferência da distonia nas atividades de vida diária, na vida familiar/social e atividades fora de casa.
- 6) Para realizar uma leitura e assistir televisão, os pacientes necessitam usar truques sensoriais para controlar o torcicolo

Perfil clínico desta amostra é:

- 1) Predomínio de doentes do sexo feminino sobre masculino numa relação de 1,6:1 e pico de incidência da doença em torno da quarta década de vida.
- 2) Combinações de formas de DC são mais prevalentes que formas isoladas, sendo o torcicolo a mais comum.
- 3) Em relação à idade de início dos sintomas, a idade adulta foi prevalente e com isso houve pouca evolução da distonia para outras partes do corpo.
- 4) Quanto à etiologia, a distonia primária foi mais prevalente.
- 5) Os pacientes apresentaram tremor distônico e se beneficiaram do uso dos truques sensoriais.

6) Os pacientes da amostra apresentaram complicações ortopédicas, elevação/anteriorização dos ombros e a cabeça desviada na maior parte do tempo.

Correlações entre QV, gravidade, incapacidade e dor:

1) Pacientes que possuem um tipo de apresentação clínica (simples) ou mais que uma (complexos) não apresentaram diferença entre as medidas dos escores de qualidade de vida, dor e incapacidade. Somente a variável gravidade apresentou-se significativa, mostrando que pacientes com padrões complexos de distonia são mais graves.

- 2) Quanto maior a dor sentida pelo paciente pior sua QV.
- 3) Quanto maior a gravidade da DC, pior sua QV.
- 4) Quanto maior a incapacidade, pior a QV.
- 5) Quanto maior a incapacidade, maior a gravidade da DC.

Correlações entre tempo de doença, dor e QV:

1) Não houve associação significativa entre o tempo de doença e os escores de dor e QV indicando, portanto, a inexistência de relação entre as variáveis.

Conclusão: Nesta amostra a maior incapacidade nas atividades de vida diária, dor e gravidade da distonia estiveram correlacionados à pior QV. Por sua vez a maior incapacidade também esteve relacionada à gravidade da distonia.

REFERÊNCIAS

Adams RD, Victor M. Principles of neurology. Ed 5. New York: McGraw-Hill, 1993:56-73.

Adler CH. Strategies for controlling dystonia. Overview of therapies that may alleviate symptoms. *Postgrad Med*; 2000;108:151-1522, 155-156, 159-160.

Adler CH, Kumar R. Pharmacological and surgical options for the treatment of cervical dystonia. *Neurology*;2000;55:9-14.

Albanese A, Barnes MP, Bhatia KP, Fernandez-Alvarez E, Filippini G, Gasser T, Krauss JK, Newton A, Rektor I, Savoiaro M, Valls-Sole J. A systematic review on the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia and dystonia plus syndromes: report of an EFNS/MDS-ES Task Force. *Eur J Neurol*; 2006;13:433-444.

Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, et al. Phenomenology and Classification of Dystonia: a consensus update. *Mov Disord*; 2013; 28:863-873.

Aoki KR, Guyer B. Botulinum toxin type A and other botulinum toxin serotypes: a comparative review of biochemical and pharmacological actions. *Eur J Neurol*. 2001;8:21-29.

Asgeirsson H, Jakobsson F, Hjaltason H, Jonsdottir H, Sveinbjornsdottir S. Prevalence study of primary dystonia in Iceland. *Mov Disord*;2006; 21:293–298.

Barbanti P, Fabbrini G, Pauletti C, Defazio G, Cruccu G, Berardelli A. Headache in cranial and cervical dystonia. *Neurology*;2005;64:1308-1309.

Ben-Shlomo Y, Camfield I, Warner T, ESDE collaborative group. What are the determinants of quality of life in people with cervical dystonia? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*.2002;72:608-614.

Berardelli A, Abbruzzese G, Bertolasi L, Cantarella G, Carella F, Curra A, De Grandis D, DeFazio G, Galardi G, Girlanda P, Livrea P, Modugno N, Priori A, Ruoppolo G, Vacca L, Manfredi M. Guidelines for the therapeutic use of botulinum toxin in movement disorders. Italian Study Group for Movement Disorders, Italian Society of Neurology. *Ital J Neurol Sci*.; 1997;18:261-269.

Bergner M. Measurements of Health Status. *Medical Care*; 1985;23:696-704, 1985.

Bhidayasiri R, Kaewwilai L, Wannachai N, Brenden N, Truong DD, Devahastin R. Prevalence and diagnostic challenge of dystonia in Thailand: A service-based study in a tertiary university referral centre. *Parkinsonism Relat Disord*.;2011;17:15-19.

Boyce MJ, Canning CG, Mahant N, Morris J, Latimer J, Fung VSC. The Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale: Reliability in neurologists and physiotherapists. *Parkinsonism Relat Disord.*2012;18:635-637.

Brans JWM, Lindeboom R, Aramideh M, Speelman JD. Long-term effect of botulinum toxin on impairment and functional health in cervical dystonia. *Neurology*;1998;50:1461–1463.

Brans JW, Lindeboom R, Snoek JW, Zwarts MJ, van Weerden TW, Brunt ER, van Hilten JJ, van der Kamp W, Prins MH, Speelman JD. Botulinum toxin versus trihexyphenidyl in cervical dystonia: a prospective, randomized, double-blind controlled trial. *Neurology*;1996;46:1066-1072.

Bressman SB. Dystonia Update. *Clin Neuropharmacol.*; 2000;23: 239–251.

Bressman SB. Dystonia genotypes, phenotypes, and classification. *Adv Neurol.*; 2004;94:101-107.

Bullinger M, Anderson R, Cella D. Developing and evaluating cross-cultural instruments from minimum requirements to optimal models. *Qual Life Res.* 1993; 2:451-459.

Butler AG, Duffey POF, Hawthorne MR, Barnes M. An epidemiological survey of dystonia within the entire population of Northeast over the past nine years. *Mov Disord*; 2002; 17:1124–1125.

Camfield L, Ben-Shlomo Y, Warner TT. Epidemiological Study of Dystonia in Europe Collaborative Group. Impact of cervical dystonia on quality of life. *Mov Disord.*;2002;17:838-841.

Chan J, Brin MF, Fahn S. Idiopathic cervical dystonia: clinical characteristics. *Mov Disord.*;1991;6:119-126.

Claypool DW, Duane DD, Ilstrup DM, Melton LJ. Epidemiology and outcome of cervical dystonia (spasmodic torticollis) in Rochester, Minnesota. *Mov Disord.*;1995;10:608-614.

Comella CL, Stebbins GT, Miller S. Specific dystonic factors contributing to work limitation and disability in cervical dystonia (Abstr). 1996, *Neurology*, 46.

Consky ES, Basinki A, Belle L, Ranawaya R, Lang AE. The Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS): assessment of validity and inter-rater reliability. *Neurology*; 1990;40(Suppl 1):445-445.

Consky ES, Lang AE. Clinical assessments of patients with cervical dystonia. In: Jankovic J, Hallet M (Eds). *Therapy with botulinum toxin*. New York: Dekker, 1994:211-37.

Dauer WT, Burke RE, Greene P, Fahn S. Current concepts on the clinical features, aetiology and management of idiopathic cervical dystonia. *Brain*; 1998;121:547–60.

Defazio G. The epidemiology of primary dystonia: current evidence and perspectives. *European Journal of Neurology*; 2010;17(Suppl. 1): 9–14.

Defazio G, Abbruzzese G, Girlanda P, Vacca L, Curra A, Marchese R, Martino D, Mais G, Majorana G, Mazzella L, Livrea P, Berardelli A. Does sex influence age at onset in cranial-cervical and upper limb dystonia? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:265–67.

Deyo RA. Measuring Functional Outcomes in Therapeutic Trials for Chronic Disease. *CCLTDH*; 1984;5:203-320.

Dystonia Medical Research Foundation [Homepage na Internet]. Chicago, Illinois: The Foundation; 2004-2006 [acesso em 19 maio 2013]. Brief history of distonia [aproximadamente 2 telas]. Disponível em: <http://www.dystoniafoundation.org/defined/>.

Duane DD. Spasmodic torticollis: clinical and biologic features and their implications for focal dystonia. *Adv Neurol.*; 1988;50:473-492.

Duffey PO, Butler AG, Hawthorne MR, Barnes MP. The epidemiology of the primary dystonias in the north of England. *Adv Neurol.*; 1998;78:121–125.

Dung Le K, Niulsen B, Dietrichs E. Prevalence of primary focal and segmental dystonia in Oslo. *Neurology*; 2003; 61:1294–1296.

Epidemiologic Study of Dystonia in Europe (ESDE) Collaborative Group. Sex-related influences on the frequency and age of onset of primary dystonia. *Neurology*. 1999;53:1871-1873.

Epidemiological Study of Dystonia in Europe (ESDE) Collaborative Group. A prevalence study of primary dystonia in eight European countries. *J Neurol.*; 2000;247:787–792.

Fabiani G, Teive HAG, Germiniani F, Sá D, Werneck LC. Aspectos Clínicos e Terapêuticos em 135 Pacientes com Distonia. *Arq Neuropsiquiatr*; 1999;57(3-A): 610-614.

Fahn S. Concept and classification of dystonia - In: Fahn S, Marsden CD, Calne DB, (eds). *Dystonia 2. Advances in Neurology*. New York: Raven Press, 1988 :1-8.

Fahn S, Bressman SB, Marsden CD. Classification of dystonia. *Adv Neurol*. 1998; 78:1-10.

Fahn S, Marsden CD, Calne DB. Classification and investigation of dystonia. In: Marsden CD, Fahn S, eds. *Mov Disord 2*. London: Butterworths, 1987:332-358.

Faul F, Erdfelder E, Lang AG, Buchner A. G*Power 3: A flexible statistical power analysis program for the social, behavioral, and biomedical sciences. *Behavior Research Methods*; 2007; 39 (2):175-191.

Faul F, Erdfelder E, Lang AG, Buchner A. Statistical power analyses using G*Power 3.1: Tests for correlation and regression analyses. *Behavior Research Methods*. 2009; 41(4):1149-60.

Fleck MPA, Leal OF, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, Santos L, Pinzon V. Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100). *Rev Bras Psiquiatr.*;1999;21:19-28.

Friedman A, Fahn S. Spontaneous remissions in spasmodic torticollis. *Neurology*; 1986; 36: 398–400.

Friedman J, Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin*. 2001;19:681-705.

Goetz CG, Chmura TA, Lanska DJ. History of dystonia: part 4 of the MDS-sponsored history of movement disorders exhibit, Barcelona, June, 2000. *Mov Disord*;2001;16:339-345.

Gündel H, Wolf A, Xidara V, Busch R, Ceballos-Baumann AO. Social phobia in spasmodic torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*;2001;71:499–504.

Guyatt G; Kirshner B; Jaeschke R. Measuring health status: What are the necessary measurement properties? *J Clin Epidemiol*;1992;45:1341-1345.

Häkkinen A, Ylinen J, Rinta-Keturi M, Talvitie U, Kautiainen H, Rissanen A. Decreased Neck Muscle Strength Is Highly Associated With Pain in Cervical Dystonia Patients Treated With Botulinum Toxin Injections. *Arch Phys Med Rehabil.*;2004;85:1684-88.

Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 2nd ed. *Cephalalgia*. 2004;24:1–160.

Jahanshahi M. Factors that ameliorate or aggravate spasmodic Torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 2000;68:227–229.

Jahanshahi M, Marion MH, Marsden CD. Natural history of adultonset idiopathic torticollis. *Arch Neurol.*;1990; 47: 548–552.

Jankovic J, Schwartz K. Clinical correlates of response to botulinum toxin injections. *Arch Neurol.*;1991;48:1253-1256.

Jankovic J, Fahn S. Dystonic disorders. In: Jankovic J, Tolosa E. Parkinson's disease and movement disorders. 3ª edição. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998:513-51.

Jankovic J, Leder S, Warner D, Schwartz K. Cervical dystonia: clinical findings and associated movement disorders. *Neurology*.1991;41:1088–1091.

Konrad C, Vollmer-Haase J, Anneken K, Knecht S. Orthopedic and neurological complications of cervical dystonia--review of the literature. *Acta Neurol Scand.*;2004;109:369-373.

Kutvonen O, Dastidar P, Nurmikko T. Pain in spasmodic torticollis. *Pain*; 1997;69:279–286.

Lauterbach EC, Freeman A, Vogel RL. Differential DSM-111 psychiatric disorder prevalence profiles in dystonia and Parkinson's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.*; 2004;16:29–36.

Le KD, Nilsen B, Dietrichs E. Prevalence of primary focal and segmental dystonia in Oslo. *Neurology*;2003;61:1294–1296.

Leis AA, Dimitrijevic MR, Delapasse JS, Sharkey PC. Modification of cervical dystonia by selective sensory stimulation. *J Neurol Sci.*;1992;110:79–89.

Lim VK. Health related quality of life in patients with dystonia and their caregivers in New Zealand and Australia. *Mov Disord.* 2007;22:998–1003.

Limongi JCP. Distonias. *Arqu Neuropsiquiatr.*;1996;54:136-146.

Lowenstein DH, Aminoff MJ. The clinical course of spasmodic torticollis. *Neurology.* 1988; 38:530-532.

Maroco J. Análise de equações estruturais – Fundamentos teóricos, software e aplicações.2010. Pero Pinheiro: Report Number.

Maroco J, Garcia-Marques T. Qual a fiabilidade do alfa de cronbach? Questões antigas e soluções modernas? *Laboratório de Psicologia*;2006; 4:65-90.

Marras C, Van den Eeden SK, Fross RD, Benedict-Albers KS, Klingman J, Leimpeter AD, Nelson LM, Risch N, Karter AJ, Bernstein AL, Tanner CM. Minimum incidence of primary cervical dystonia in a multiethnic health care population. *Neurology*; 2007; 69: 676–680.

Martikainen KK, Luukkaala TH, Marttila RJ. Working capacity and cervical dystonia. *Parkinsonism Relat Disord.*; 2010;16:215–217.

Masuhr F, Wissel J, Muller J, Scholz U, Poewe W. Quantification of sensory trick impact on tremor amplitude and frequency in 60 patients with head tremor. *Mov Disord.*;2000;15:960-964.

Matsumoto S, Nishimura M, Shibasaki H, Kaji R. Epidemiology of primary dystonias in Japan: comparison with western countries. *Mov Disord*;2003;18:1196–1198.

Müller J, Kemmler G, Wissel J, Schneider A, Voller B, Grossmann J, Diez J, Homann N, Wenning GK, Schnider P, Poewe W, Austrian Botulinum Toxin and Dystonia Study Group. The impact of blepharospasm and cervical dystonia on health-related quality of life and depression. *J Neurol*.; 2002;249:842–846.

Müller J, Kiechl S, Wenning GK, Seppi K, Willeit J, Gasperi A, Wissel J, Gasser T, Poewe W. The prevalence of primary dystonia in the general community. *Neurology*;2002;59:941–943

Müller J, Wissel J, Kemmler G, Voller B, Bodner T, Schneider A, Wenning GK, Poewe W, and the Austrian Botulinum Toxin and Dystonia Study Group. Craniocervical dystonia questionnaire (CDQ-24):development and validation of a disease-specific quality of life instrument. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 2004; 75:749–753.

Münchau A, Schrag A, Chuang C, MacKinnon CD, Bhatia KP, Quinn NP, Rothwell JC. Arm tremor in cervical dystonia differs from essential tremor and can be classified by onset age and spread of symptoms. *Brain*.. 2001;124(Pt 9):1765-76.

Nakashima K, Kusumi M, Inoue Y, Takahashi K. Prevalence of focal dystonias in the western area of Tottori prefecture in Japan. *Mov Disord*.;1995;10:440–443.

Nutt JG, Muentner MD, Aronson A, Kurland LT, Melton LJ. Epidemiology of focal and generalized dystonia in Rochester, Minnesota. *Mov Disord*.; 1988;3:188-194.

Oliveira LM, Araújo PMP. Medida de amplitude articular. In: Manual: Recomendações para avaliação do membro superior. 2ª ed. São Paulo: Sociedade Brasileira de Terapeutas da Mão, 2005:42-54.

O'Brien C, Brashear A, Cullis P, Truong D, Molho E, Jenkins S, Wojcieszek J, O'Neil T, Factor S, Seeberger L. Cervical Dystonia Severity Scale Reliability Study. *Mov Disord*; 2001;16:1086–1090.

Page D, Butler A, Jahanshahi M. Quality of Life in Focal, Segmental, and Generalized Dystonia. *Mov Disord*;2007; 22:341–347.

Pal PK, Samii A, Schulzer M, Mak E, Tsui JKC. Head Tremor in Cervical Dystonia. *Can. J. Neurol. Sci.*;2000;27:137-142

Papathanasiou I, MacDonald L, Whurr R, Jahanshahi M. Perceived Stigma in Spasmodic Torticollis. *Movement Disorders*.2001; 16(2):280–85.

Patrick DA; Deyo RA. Generic and Disease-Specific Measures in Assessing Health Status and Quality of Life. *Medical Care* March;1989;27:217-232.

Pekmezovic T, Svetel M, Ivanovic N, Dragasevic N, Petrovic I, Tepavcevic DK, Kostic VS. Quality of life in patients with focal dystonia. *Clinical Neurology and Neurosurgery*;2009; 111:161–164.

Queiroz MR, Chien HF, Barbosa ER. Quality of life in individuals with cervical dystonia before botulinum toxin injection in a Brazilian tertiary care hospital. *Arq Neuropsiquiatr.*; 2011;69:900-904.

Ramdharry G. Case report: physiotherapy cuts the dose of botulinum toxin. *Physiother Res Int.*;2006;11:117-122.

Risch N, de Leon D, Ozelius L, Kramer P, Almasy L, Singer B, Fahn S, Breakefield X, Bressman S. Genetic analysis of idiopathic torsion dystonia in Ashkenazi Jews and their recent descent from a small founder population. *Nat Genet* ;1995; 9:152–159.

Rondot P, Marchand MP, Dellatolas G. Spasmodic torticollis –review of 220 patients. *Can J Neurol Sci.*;1991;18:143–151.

Salvia P, Champagne O, Feipel V, Rooze M, Beyl DZ. Clinical and goniometric evaluation of patients with spasmodic torticollis. *Clinical Biomechanics*; 2006; 21:323–329.

Schramm A, Reiners K, Naumann M. Complex Mechanisms of Sensory Tricks in Cervical Dystonia. *Mov Disord*; 2004;19:452-458.

Schwalbe W. Eine eigentümliche tonische Krampfform mit hysterischen Symptomen. Thesis (Inaug. Diss.). Berlin: G. Schade, 1908.

Sekeff-Sallem FA, Caramelli P, Barbosa ER. Cross-cultural adaptation of the Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) to Brazilian Portuguese. *Arq Neuropsiquiatr* ; 2011;69:316-319.

Skogseid IM, Malt UF, Røislien J, Kerty E. Determinants and status of quality of life after long-term botulinum toxin therapy for cervical dystonia. *Eur J Neurol*;2007;14:1129–1137.

Soland VL, Bhatia KP, Marsden CD. Sex prevalence of focal dystonias. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*;1996;60:204-205.

Stacy M. Idiopathic cervical dystonia: an overview. *Neurology*; 2000; 55:S2–S8.

Sugawara M, Watanabe S, Toyoshima I. Prevalence of dystonia in Akita Prefecture in Northern Japan. *Mov Disord.*; 2006; 21:1047–1049.

Thakker MM, Rubin PA. Pharmacology and clinical applications of botulinum toxins A and B. *Int Ophthalmol Clin.*; 2004;44:147-163.

Tarsy D, Simon DK. Dystonia. *N Engl J Med*; 2006;355:818-829.

Teive H, Sá D, Silveira Neto O, da Silveira OA, Werneck LC. Professor Antonio Austregésilo: o pioneiro da neurologia e do estudo dos distúrbios do movimento no Brasil. *Arq Neuropsiquiatr.*; 1999 ;57:898-902.

Tepavčević DK, Svetel M, Pekmezović T, Petrović I, and Kostić VS. Validation and Cross-Cultural Adaptation of CDQ-24. *Coll. Antropol.*; 2009;4:1185–89.

Truong DD, Fahn S. An early description of dystonia: translation of Schwalbe's thesis and information on his life. *Adv Neurol.*; 1988;50:651-64.

Tsui JK. Cervical dystonia. In: Tsui JK, Calne D. *Handbook of dystonia*. New York: Marcel Dekker, Inc, 1995:115-127.

Van Zandijcke M. Cervical dystonia (spasmodic torticollis).Some aspects of the natural history. *Acta Neurol Belg*; 1995;95:210–215.

Van Herwaarden GM, Anten HW, Hoogduin CA, Niewold JU, Roos RA, Speelman JD, Van Weerden TW; Horstink MW. Idiopathic spasmodic torticollis: a survey of the clinical syndromes and patients' experiences. *Clin Neurol Neurosurg*; 1994;96:222–225.

Vargas AP, Carod-artal FJ, Negro MCD, Rodrigues MPC. Dystonia Psicogênica. *Arq Neuropsiquiatr.*; 2000;58: 522-530.

Waddy HM, Fletcher NA, Harding AE, Marsden CD. A genetic study of idiopathic focal dystonias. *Ann Neurol*; 1991;29: 320–324.

Weiss EM, Hershey T, Karimi M, Racette B, Tabbal SD, Mink JW, Paniello RC, Perlmuter JS. Relative risk of spread of symptoms among the focal onset primary dystonias. *Mov Disord*; 2006;21:1175-1181.

Wenzel RG. Pharmacology of botulinum neurotoxin serotype A. *Am J Health Syst Pharm*; 2004;15;5-10.

Zetterberg L, Halvorsen K, Färnstrand C, Lundström E, Lindmark B, Aquilonius SM. Objective assessment of cervical dystonia: a pilot study. *Acta Neurol Scand.*;2005;112: 248–253.

Zilber N, Korkzyn AD, Kahana E, Fried k, Alter M. Inheritance of idiopathic torsion dystonia among Jews. *J Med Genet*; 1984; 21: 13–20.

APÊNDICE

APÊNDICE 1: FORMULÁRIO COLETA DE DADOS

Data: ____/____/20__

Avaliador: _____

Nome: _____ Idade: _____ Sexo: F() M()

Tipo de Distonia: () Anterocolo () Retrocolo () Laterocolo () Torcicolo

Etiologia: () Primária () Secundária () Plus () Heredodegenerativas

Idade de início: () Infância () Adulto

Depois de quanto tempo descoberta a Distonia iniciou tratamento: _____

Histórico familiar de Distonia? _____

Qual tratamento e medicamento utiliza atualmente? _____

Evolução da Distonia Cervical para outra parte do corpo? _____

Tremor Distônico () Tremor associado a Distonia ()

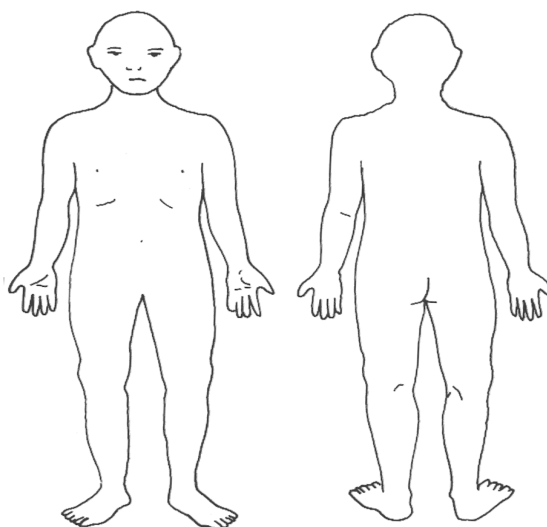
Aposentadoria precoce devido a Distonia: () Sim () Não. Qual Idade? _____

Doença Psiquiátrica: ()Sim ()Não Qual?_____

Cefaléia ()Sim ()Não Ansiedade ()Sim ()Não

Complicações Ortopédicas?_____

Avaliação Dor:



ANEXOS

ANEXO 1: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

- a) O senhor (a) está sendo convidado a participar de um estudo intitulado "Análise das Repercussões Funcionais, Posturais e na Qualidade de Vida de Pacientes com Distonia Cervical". É através das pesquisas clínicas que ocorrem os avanços importantes em todas as áreas, por isso a sua participação neste estudo é fundamental.
- b) O objetivo desta pesquisa é verificar as repercussões na qualidade de vida, funcionalidade e na postura estática de pacientes acometidos por distonia cervical.
Durante esta pesquisa serão realizadas avaliações por meio de questionários cientificamente validados, que auxiliam a detecção das repercussões da distonia cervical, no entanto, o objetivo do estudo não é realizar o diagnóstico clínico da distonia.
Pretende-se realizar esta pesquisa porque estudos indicam que existem repercussões importantes da distonia cervical na qualidade de vida, na funcionalidade e na postura estática de pessoas com esta doença.
- c) Caso o senhor (a) participe da pesquisa, será necessário apenas estar no local das atividades, nas dependências do Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná, em data e horário pré-determinados.
- d) Como em qualquer tratamento, o senhor (a) poderá experimentar algum desconforto, principalmente relacionado à familiarização com a equipe da pesquisa, ou com a timidez em participar das atividades propostas. Assim o senhor (a) pode não se sentir bem no ambiente ou com as avaliações realizadas. A partir destas possibilidades, os pesquisadores procurarão reduzir os riscos acompanhando cuidadosamente a inclusão do participante no grupo, com atenção individualizada. Ainda assim, se o senhor (a) não se sentir bem, os pesquisadores propiciarão ambiente de conforto.
Não existem riscos físicos relacionados à participação neste estudo. Se durante as avaliações houver necessidade de algum cuidado específico à sua saúde, relacionado ao estudo ele será encaminhado ao Hospital das Clínicas, no município de Curitiba, onde qualquer problema decorrente deste estudo será tratado e os custos referentes ao tratamento serão de responsabilidade dos pesquisadores envolvidos neste estudo.
- e) Para tanto, o senhor (a) deverá estar presente no ambulatório de distúrbios do movimento, no 6º andar do Hospital das Clínicas da Universidade Federal do Paraná (Rua General Carneiro, 181, CEP: 80.060-900, Curitiba-PR) para realização das avaliações (aplicação de questionários e demais procedimentos de avaliação), durante 1 dia da semana, sendo a duração dos procedimentos de aproximadamente 60 minutos.
- f) Contudo os benefícios esperados são: identificação das repercussões da distonia cervical sobre a qualidade de vida, funcionalidade e postura estática e sua relação com a gravidade da distonia cervical.
- g) Você poderá entrar em contato com os pesquisadores envolvidos, Roberta Weber Werle, Fisioterapeuta, pelo telefone 41-98428668 a qualquer horário e dia da semana e no endereço: Rua Desembargador Westphalen 824, Apto 1708 BL A, Bairro Rebouças, Município de Curitiba e Sibebe Yoko Mattozo Takeda, Fisioterapeuta e professora da UFPR Setor Litoral, pelos telefones 41- 35118320 e 41-88332574 a qualquer horário e dia da semana, ou em seu endereço de trabalho na Rua Jaguariaíva, 512, Bairro Caiobá, Município de Matinhos, de segunda a sexta-feira, das 8h às 12h e das 14h às 18h. Assim você poderá esclarecer eventuais dúvidas a respeito desta pesquisa.
- h) Todos os procedimentos de avaliação serão realizados pelos pesquisadores envolvidos na pesquisa, Roberta Weber Werle e Sibebe Yoko Mattozo Takeda e supervisionados pelo pesquisador orientador, Prof.Dr. Hélio Afonso Ghizoni Teive.
- i) Estão garantidas todas as informações e esclarecimentos que o senhor (a) queira, sobre a metodologia, antes, durante e depois do estudo.
- j) A sua participação neste estudo é voluntária. Contudo, se houver desistência da pesquisa, o senhor (a) poderá solicitar de volta o termo de consentimento livre esclarecido assinado.


MARIA JOSE MOCELIN
 Membro do Comitê de Ética em Pesquisa
 em Seres Humanos do HC/UFPR
 Matrícula 7482

- k) As informações relacionadas ao estudo poderão ser acessadas pelos pesquisadores e pelas autoridades legais. No entanto, será garantida a confidencialidade dos sujeitos frente às autoridades. A inspeção pelas autoridades legais ocorrerá apenas nos dados já codificados (não aparecerá o nome do participante, e sim um código), para que os participantes da pesquisa não sejam identificados e não haja alguma forma de constrangimento. Ainda, se qualquer informação for divulgada em relatório ou publicação, isto será feito sob forma codificada (não aparecerá o nome do participante, e sim um código), para que a **confidencialidade** e o sigilo sejam mantidos.
- l) O senhor (a) está livre para cancelar a sua participação na pesquisa a qualquer momento, sem aviso prévio.
- m) Todas as despesas necessárias para a realização da pesquisa não são da sua responsabilidade.
- n) Pela sua participação no estudo você não receberá qualquer valor em dinheiro. O senhor (a) terá a garantia de que qualquer problema decorrente do estudo será tratado no Hospital das Clínicas, no município de Curitiba, e os custos referentes ao tratamento serão de responsabilidade do pesquisador orientador, Prof.^a Dr. Hélio Afonso Ghizoni Teive e pesquisadores envolvidos.
- o) Quando os resultados forem publicados, não aparecerá o seu nome, e sim um código.

Eu, _____ li o texto acima e compreendi a natureza e objetivo do estudo do qual participei. A explicação que recebi menciona os riscos e benefícios do estudo. Eu entendi que sou livre para interromper a minha participação a qualquer momento sem justificar esta decisão e sem que a mesma me afete de qualquer maneira. Eu entendi o que não se pode fazer durante o estudo e sei que qualquer problema relacionado a este estudo será tratado sem custos para mim.

Eu, _____ fui informado sobre todos os procedimentos que serão realizados e concordo voluntariamente em participar deste estudo.

(Assinatura do sujeito de pesquisa)
Curitiba, ____/____/____.

Pesquisador

ANEXO 2: APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA DE SERES HUMANOS.

Plataforma Brasil - Ministério da Saúde

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná - HCUFPR

PROJETO DE PESQUISA

Título: Análise das Respostas Funcionais, Posturais e na Qualidade de Vida de Pacientes com Distonia Cervical

Área Temática:

Pesquisador: ROBERTA WEBER WERLE

Versão: 3

Instituição: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná

CAAE: 01021312.0.0000.0095

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Número do Parecer: 275/2

Data da Realização: 02/05/2012

Apresentação do Projeto:

Trata-se de um estudo prospectivo sobre distonia cervical que é caracterizada por um conjunto de sinais e sintomas, como a contração involuntária e sustentada dos músculos cervicais, podendo produzir torções e movimentos repetitivos e/ou posturas anormais da cabeça. Esta condição pode comprometer a qualidade de vida dos pacientes.

Objetivo da Pesquisa:

Analisar os aspectos clínicos, funcionais e posturais e de qualidade de vida de pacientes com distonia cervical sob tratamento com toxina botulínica atendidos no ambulatório de distúrbios do movimento do HCUFPR. O estudo tem ainda por objetivo verificar as possíveis repercussões da distonia na postura, funcionalidade e qualidade de vida.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

A metodologia descrita refere que serão incluídos 50 pacientes selecionados através de análise de prontuários com diagnóstico de distonia cervical em acompanhamento pelo serviço de neurologia. Serão aplicados instrumentos para mensurar a qualidade de vida, nível e gravidade da incapacidade, postura e funcionalidade. Os dados da aplicação de questionário para todos pacientes foram analisados pela autora e os benefícios foram avaliados.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O projeto está bem elaborado e fundamentado. Os critérios de inclusão não definem idades mínimas e máximas nem tempo de desenvolvimento da condição estudada (distonia).

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

O termo de consentimento descreve o projeto e foi corrigido conforme solicitação deste CEP.

Recomendações:

É obrigatório trazer do CERHC uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido que foi aprovado, para assinatura e rubrica. Após, xerocar este TCLE em duas vias, uma ficar com o pesquisador e uma para o participante da pesquisa.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadéquações:

Atendidas as pendências, projeto pode ser aprovado.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Diante do exposto, o Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos do HCUFPR, de acordo com as atribuições definidas na Resolução CNS 196/96, manifesta-se pela aprovação do projeto conforme proposto para início da Pesquisa. Solicitamos que sejam apresentados a este CEP, relatórios semestrais sobre o andamento da pesquisa, bem como informações relativas às modificações do protocolo, cancelamentos, encerramento e destino dos consentimentos obtidos.

É obrigatório trazer ao CEPHC uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido que foi aprovado, para assinatura e rubrica. Após, xerocar este TCLE em duas vias, uma ficar com o pesquisador e uma para o participante da pesquisa.

CURTIBA, 03 de Maio de 2012

Assinado por
Renato Tambora Filho

**ANEXO 3: CRANIOCERVICAL DYSTONIA QUESTIONNAIRE (CDQ-24)
ENGLISH VERSION.**

1. Have you had problems reading or watching TV?

never/occasionally/sometimes/often/
always

2. Has it been difficult for you to do things you like to do - for example, leisure activities?

never/occasionally/sometimes/often/
always

3. Has it been difficult for you to control the symptoms of Dystonia when you were nervous or under stress?

never/occasionally/sometimes/often/
always

4. Have you suffered from pain/a burning sensation in the face, head, or neck region?

never/occasionally/sometimes/often/
always

5. Have you been prevented from falling asleep by pain or a pulling sensation?

never/occasionally/sometimes/often/
always

6. Has it been difficult for you to do fine work with your fingers—for example, writing, threading a needle?

never/occasionally/sometimes/often/
always

7. Have you avoided situations where many people were present—for example, social events?

never/occasionally/sometimes/often/
always

8. Has your Dystonia made you feel uneasy in public?

never/occasionally/sometimes/often/
always

9. Have you felt the need to conceal your Dystonia from other people?

never/occasionally/sometimes/often/
always

10. Have you worried about how other people react to you?

never/occasionally/sometimes/often/
always

11. Have you worried about your future?

never/occasionally/sometimes/often/
always

12. Have you felt afraid?

never/occasionally/sometimes/often/
always

13. Have you felt down or
depressed?

never/occasionally/sometimes/often/
always

14. Have you been sad or on the
verge of tears?

never/occasionally/sometimes/often/
always

15. Have you felt annoyed or bitter?

never/occasionally/sometimes/often/
always

16. Have you felt isolated or lonely
because of your Dystonia?

never/occasionally/sometimes/often/
always

17. Have you had problems with
close friends or your family due to
your Dystonia?

never/occasionally/sometimes/often/
always

18. Have you felt unsure or tense
with new people?

never/occasionally/sometimes/often/
always

19. Has it been difficult for you to
keep up with the demands of your
job or home life?

not at
all/slightly/moderately/severely/very
severely

Employed: yes/no

20. Have you experienced difficulty
as a motorist or pedestrian?

not at
all/slightly/moderately/severely/very
severely

21. Have you felt hindered by pain/a
burning sensation in the face, head
or neck region?

not at
all/slightly/moderately/severely/very
severely

22. Have you felt you didn't look so
good?

Not at
all/slightly/moderately/severely/very
severely

23. Has your Dystonia had a
negative effect on your family life?

not at
all/slightly/moderately/severely/very
severely

24. Has your Dystonia negatively
affected the relationship with your
partner?

not at
all/slightly/moderately/severely/very
severely

Partner: yes/no

**ANEXO 4: QUESTIONÁRIO DISTONIA CRANIOCERVICAL (CDQ-24) –
TRADUZIDO PELA AUTORA.**

- | | |
|--|---|
| <p>1. Você já teve problemas para fazer uma leitura ou assistir televisão?
Nunca/ocasionalmente/algumas vezes/frequentemente/sempre</p> <p>2. Tem sido difícil para fazer coisas que você gostaria de fazer, por exemplo: atividades de lazer?
Nunca/ocasionalmente/algumas vezes/frequentemente/sempre</p> <p>3. Tem sido difícil para você controlar os sintomas da Distonia quando está nervoso ou estressado?
Nunca/ocasionalmente/algumas vezes/frequentemente/sempre</p> <p>4. Você já sofreu de dor / sensação de queimação na cabeça rosto, pescoço ou região?
Nunca/ocasionalmente/algumas vezes/frequentemente/sempre</p> <p>5. Você já foi impedido de dormir por dor ou um</p> | <p>sensação de “puxão” no pescoço?
Nunca/ocasionalmente/algumas vezes/frequentemente/sempre</p> <p>6. Tem sido difícil para você fazer um bom trabalho com seus dedos, por exemplo, escrever, enfiar uma agulha?
Nunca/ocasionalmente/algumas vezes/frequentemente/sempre</p> <p>7. Você evita ir em lugares que muitas pessoas frequentam ?
Nunca/ocasionalmente/algumas vezes/frequentemente/sempre</p> <p>8. Você já se sentiu desconfortável em público devido à sua Distonia?
Nunca/ocasionalmente/algumas vezes/frequentemente/sempre</p> <p>9. Você já sentiu a necessidade de esconder a sua Distonia de outras pessoas?
Nunca/ocasionalmente/algumas vezes/frequentemente/sempre</p> <p>10. Você se preocupa como as</p> |
|--|---|

outras pessoas reagem a você?
Nunca/ocasionalmente/algumas
vezes/frequentemente/sempe

11. Você já teve ou tem
preocupações com o seu futuro?
Nunca/ocasionalmente/algumas
vezes/frequentemente/sempe

12. Você já sentiu algum medo
em relação a Distonia?
Nunca/ocasionalmente/algumas
vezes/frequentemente/sempe

13. Você já se sentiu deprimido
ou para baixo?
Nunca/ocasionalmente/algumas
vezes/frequentemente/sempe

14. Você já esteve triste ou à
beira das lágrimas?
Nunca/ocasionalmente/algumas
vezes/frequentemente/sempe

15. Você já se sentiu irritado ou
amargurado?
Nunca/ocasionalmente/algumas
vezes/frequentemente/sempe

16. Você já se sentiu isolado ou
solitário por causa da Distonia?
Nunca/ocasionalmente/algumas
vezes/frequentemente/sempe

17. Você já teve problemas com
amigos íntimos ou seus
familiares devido à Distonia?
Nunca/ocasionalmente/algumas
vezes/frequentemente/sempe

18. Você já se sentiu inseguro
ou tenso com novas pessoas?
Nunca/ocasionalmente/algumas
vezes/frequentemente/sempe

19. Tem sido difícil para
você manter-se com as
demandas de seu trabalho
ou vida pessoal?
nada / pouco / moderada / grave
/ muito grave
Casado: sim/não.

20. Você já experimentou
dificuldades como motorista ou
pedestre?
nada / pouco / moderada / grave
/ muito grave.

21. Você já se
sentiu prejudicado pela dor
/ sensação de queimação no
na região da cabeça, rosto ou
pescoço?
nada / pouco / moderada / grave
/ muito grave.

22. Você já sentiu que não parecia tão bem?
nada / pouco / moderada / grave
/ muito grave.

23. A sua Distonia teve um efeito negativo sobre a sua vida familiar?
nada / pouco / moderada / grave
/ muito grave.

24. A sua Distonia afetou negativamente a sua relação com o seu parceiro?
nada / pouco / moderada / grave
/ muito grave.
Parceiro: sim / não

ANEXO 5: TORONTO WESTERN SPASMODIC TORTICOLLIS RATING SCALE (TWSTRS)

I. Torticollis Severity Scale

A. Maximal Excursion

1. Rotation (*turn: right or left*)

0 = None [0°]

1 = Slight [$< 1/4$ range, 1°–22°]

2 = Mild [$1/4 - 1/2$ range, 23°–45°]

3 = Moderate [$1/2 - 3/4$ range, 46°–67°]

4 = Severe [$> 3/4$ range, 68°–90°]

2. Laterocollis (*tilt: right or left, exclude shoulder elevation*)

0 = None [0°]

1 = Mild [1°–15°]

2 = Moderate [16°–35°]

3 = Severe [$> 35^\circ$]

3. Anterocollis/Retrocollis (*a or b*)

a. Anterocollis

0 = None

1 = Mild downward deviation of chin

2 = Moderate downward deviation (approximates $1/2$ possible range)

3 = Severe (chin approximates chest)

b. Retrocollis

0 = None

1 = Mild backward deviation of vertex with upward deviation of chin

2 = Moderate backward deviation (approximates $1/2$ possible range)

3 = Severe (approximates full range)

4. Lateral shift (*right or left*)

0 = Absent

1 = Present

5. Sagittal shift (*forward or backward*)

0 = Absent

1 = Present

B. Duration Factor (*Weighted x 2*)

0 = None

1 = Occasional deviation ($< 25\%$ of the time, most often submaximal)

2 = Occasional deviation ($< 25\%$ of the time, often maximal) **or**

Intermittent deviation (25%–50% of the time, most often submaximal)

3 = Intermittent deviation (25%–50% of the time, often maximal) **or**

Frequent deviation (50%–75% of the time, most often submaximal)

4 = Frequent deviation (50%–75% of the time, often maximal) **or**

Constant deviation ($> 75\%$ of the time, most often submaximal)

5 = Constant deviation (>75% of the time, often maximal)

C. Effect of Sensory Tricks

0 = Complete relief by one or more tricks

1 = Partial or only limited relief by tricks

2 = Little or no benefit from tricks

D. Shoulder Elevation/Anterior Displacement

0 = Absent

1 = Mild (< 1/3 possible range, intermittent or constant)

2 = Moderate (1/3 – 2/3 possible range and constant, > 75% of the time) **or** Severe (> 2/3 possible range and intermittent)

3 = Severe and constant

E. Range of Motion (*without aid of sensory tricks*)

0 = Able to move to extreme opposite position

1 = Able to move head well past midline but not to extreme opposite position

2 = Able to move head barely past midline

3 = Able to move head toward but not past midline

4 = Barely able to move head beyond abnormal posture

F. Time (*up to 60 seconds*) *for which patient is able to maintain head within 10° of neutral position without using sensory tricks (mean of two attempts)*

0 = > 60 seconds

1 = 46–60 seconds

2 = 31–45 seconds

3 = 16–30 seconds

4 = < 15 seconds

II. Disability Scale (maximum = 20)

A. Work (*occupation or housework/home management*)

0 = No difficulty

1 = Normal work expectations with satisfactory performance at usual level of occupation but some interference by torticollis

2 = Most activities unlimited, selected activities very difficult and hampered but still possible with satisfactory performance

3 = Working at lower than usual occupation level; most activities

hampered, all possible but with less than satisfactory performance in some activities

4 = Unable to engage in voluntary or gainful employment; still able to perform some domestic responsibilities satisfactorily

5 = Marginal or no ability to perform domestic responsibilities.

B. Activities of Daily Living (*e.g., feeding, dressing, or hygiene, including washing, shaving, makeup, etc.*)

0 = No difficulty with any activity

1 = Activities unlimited but some interference by torticollis

2 = Most activities unlimited, selected activities very difficult and hampered but still possible using simple tricks

3 = Most activities hampered or laborious but still possible; may use extreme tricks

4 = All activities impaired; some impossible or require assistance

5 = Dependent on others in most self-care tasks

C. Driving

0 = No difficulty (or has never driven a car)

1 = Unlimited ability to drive but bothered by torticollis

2 = Unlimited ability to drive but requires tricks (including touching or holding face, holding head against head rest) to control torticollis

3 = Can drive only short distances

4 = Usually cannot drive because of torticollis

5 = Unable to drive and cannot ride in a car for long stretches as a passenger because of torticollis

D. Reading

1 = Unlimited ability to read in normal seated position but bothered by torticollis

2 = Unlimited ability to read in normal seated position but requires use of tricks to control torticollis

3 = Unlimited ability to read but requires extensive measures to control torticollis or is able to read only in nonseated position (*e.g., lying down*)

4 = Limited ability to read because of torticollis despite tricks

5 = Unable to read more than a few sentences because of torticollis

E. Television

0 = No difficulty

1 = Unlimited ability to watch television in normal seated position but bothered by torticollis

2 = Unlimited ability to watch television in normal seated position but requires use of tricks to control torticollis

3 = Unlimited ability to watch television but requires extensive measures to control torticollis **or** is able to view only in nonseated position (e.g., lying down)

4 = Limited ability to watch television because of torticollis

5 = Unable to watch television more than a few minutes because of torticollis

F. Activities Outside the Home
(e.g., shopping, walking about, movies, dining, and other recreational activities)

0 = No difficulty

1 = Unlimited activities but bothered by torticollis

2 = Unlimited activities but requires simple tricks to accomplish

3 = Accomplishes activities only when accompanied by others because of torticollis

4 = Limited activities outside the home; certain activities impossible or given up because of torticollis

5 = Rarely if ever engages in activities outside the home

III. Pain Scale (maximum = 20)

A. Severity of Pain Rate the severity of neck pain due to st during the last week on a scale of 0-10 where a score of 0 represents no pain and 10 represents the most excruciating pain imaginable.

Score calculated as: $(\text{worst} + \text{best} + (2 \times \text{usual}))/4$

Best _____

Worst _____

Usual _____

B. Duration of Pain

0 = None

1 = Present < 10% of the time

2 = Present 10% – 25% of the time

3 = Present 26% – 50% of the time

4 = Present 51% – 75% of the time

5 = Present > 76% of the time

C. Disability Due to Pain

0 = No limitation or interference from pain

1 = Pain is quite bothersome but not a source of disability

2 = Pain definitely interferes with some tasks but is not a major contributor to disability

3 = Pain accounts for some (less than half) but not all of disability

4 = Pain is a major source of difficulty with activities;

separate from this, head pulling is also a source of some (less than half) disability

5 = Pain is the major source of disability; without it most impaired activities could be performed quite satisfactorily despite the head pulling

ANEXO 6: ESCALA DE CLASSIFICAÇÃO DO TORCICOLO ESPASMÓDICO DE TORONTO WESTERN – TRADUZIDO PELA AUTORA

I. Escala Severa de Torcicolo

A. Excursão máxima

1. Rotação (*virar: direita ou esquerda*)

0 = Nenhum [0 °]

1 = Mínimo [1 ° - 22 °]

2 = Leve [23 ° - 45 °]

3 = Moderado [46 ° - 67 °]

4 = Grave [68 ° - 90 °]

2. Laterocolo (*inclinar a direita ou esquerda, excluir elevação do ombro*):

0 = Nenhum [0 °]

1 = Leve [1 ° - 15 °]

2 = Moderado [16 ° - 35 °]

3 = Grave [$> 35^\circ$]

3. Anterocolo / retrocolo(a ou b)

a. anterocolo

0 = Nenhum

1 = Leve desvio do queixo para baixo

2 = Moderado desvio para baixo (se aproxima de $\frac{1}{2}$)

3 = Grave (queixo aproxima-se do peito)

b. retrocolo

0 = Nenhum

1 = Leve desvio do vértice para trás, com desvio para cima do queixo

2 = Desvio para trás moderado (aproxima-se da metade da extensão possível)

3 = Grave (aproximação-se da extensão completa)

4. Deslocamento lateral (*direita ou esquerda*)

0 = Ausente

1 = Presente

5. Deslocamento sagital (*para frente ou para trás*)

0 = Ausente

1 = Presente

B. Fator Duração (Ponderado x 2)

0 = Nenhum

1 = Desvio Ocasional ($<25\%$ do tempo, mais frequentemente submáximo)

2 = Desvio Ocasional ($<25\%$ do tempo, frequentemente máximo) ou desvio intermitente (25% - 50% do tempo, mais frequentemente submáximo)

3 = Desvio Intermitente (25% -50% do tempo, frequentemente máximo) ou desvio frequente (50% - 75% do tempo, mais frequentemente submáximo)
 4 = Desvio frequente (50% -75% do tempo, frequentemente máximo) ou desvio constante (> 75% do tempo, mais frequentemente submáximo)
 5 = Desvio constante (> 75% do tempo, frequentemente máximo)

C. Efeito de truques sensoriais

0 = Alívio completo com um ou mais truques
 1 = Alívio parcial ou limitado com truques
 2 = Pouco ou nenhum benefício com truques

D.Elevação do Ombro / Deslocamento Anterior

0 = Ausente
 1 = Leve (< 1/3 , intermitente ou constante)
 2 = Moderado (1/3 - 2/3 da extensão possível e constante,> 75% do tempo) ou grave (> 2/3 da extensão possível e intermitente)
 3 = Grave e constante.

E. Amplitude de movimento (sem o auxílio de truques sensoriais)

0 = Capaz de mover para a posição oposta extrema
 1 = Capaz de mover a cabeça passando a linha média, mas não para a posição oposta extrema
 2 = Capaz de mover a cabeça mal passando a linha média
 3 = Capaz de mover a cabeça na direção da linha média, mas sem passar dela.
 4 = Quase incapaz de mover a cabeça além da postura anormal

F. Tempo (até 60 segundos) para que o paciente seja capaz de manter a cabeça dentro de 10 °da posição neutra sem usar truques sensoriais (média de duas tentativas)

0 = > 60 segundos
 1 = 46-60 segundos
 2 = 31-45 segundos
 3 = 16-30 segundos
 4 = <15 segundos

II. Escala de Incapacidade (máximo = 20)

A. Trabalho (ocupação ou trabalho

doméstico / administração da casa)

0 = Nenhuma dificuldade

1 = Expectativas normais de trabalho com desempenho satisfatório no nível usual de ocupação, mas alguma interferência devido ao torcicolo

2 = A maioria das atividades ilimitadas, atividades selecionadas muito difíceis e prejudicadas, mas ainda possíveis, com desempenho satisfatório

3 = Trabalho em menor nível de ocupação habitual, a maioria das atividades prejudicadas, tudo possível, mas com desempenho menos que satisfatório em algumas atividades

4 = Não é capaz de exercer uma atividade voluntária ou remunerada, ainda capaz de executar algumas tarefas domésticas de forma satisfatória

5 = Capacidade mínima ou ausente de realizar tarefas domésticas.

B. Atividades da Vida Diária (por exemplo, alimentar-se, vestir-se, ou atividades de higiene, incluindo banho, barbear-se, maquiar-se, etc)

0 = Nenhuma dificuldade com qualquer atividade

1 = Atividades ilimitadas, mas alguma interferência devido ao torcicolo

2 = A maioria das atividades ilimitadas, atividades selecionadas muito difíceis e prejudicadas mas ainda possíveis usando truques simples

3 = A maioria das atividades dificultadas ou trabalhosa, mas ainda possíveis pode recorrer a truques extremos

4 = Todas as atividades prejudicadas; algumas impossíveis ou que exijam assistência

5 = Dependente dos outros na maioria das tarefas de autocuidado

C. Dirigir

0 = Nenhuma dificuldade (ou nunca dirigiu um carro)

1 = Capacidade ilimitada de dirigir, mas incomodado com torcicolo

2 = Capacidade ilimitada de dirigir, mas requer truques (incluindo tocar ou segurar o rosto, segurando a cabeça contra o encosto de cabeça) para controlar

a torcicolo

3 = pode dirigir apenas curtas distâncias

4 = Geralmente não pode dirigir por causa de torcicolo

5 = Incapaz de dirigir e não pode andar de carro por longos trechos como passageiro por causa de torcicolo

D. Leitura

1 = Capacidade ilimitada de ler em posição sentada normal, mas incomodado com torcicolo

2 = Capacidade ilimitada de ler em posição sentada normal, mas requer o uso de truques para controlar torcicolo

3 = Capacidade ilimitada de ler, mas exige medidas amplas para controlar torcicolo ou é capaz de ler apenas na posição não sentada (por exemplo, deitado)

4 = Capacidade limitada de ler por causa do torcicolo, apesar do uso de truques

5 = Não é capaz de ler mais do que algumas frases por causa do torcicolo

E. Televisão

0 = Nenhuma dificuldade

1 = capacidade ilimitada para assistir televisão na posição sentada normal, mas incomodado com torcicolo

2 = Capacidade ilimitada para assistir televisão na posição sentada normal, mas requer o uso de truques para controlar torcicolo

3 = Capacidade ilimitada para assistir televisão, mas exige medidas amplas para

controlar torcicolo ou é capaz de assistir a posição não sentado (por exemplo, deitado)

4 = Capacidade limitada de ver televisão por causa de torcicolo

5 = Incapaz de assistir televisão por mais do que alguns minutos por causa de torcicolo

F. Atividades fora de casa (por exemplo, fazer compras, caminhar, ir ao cinema e restaurantes e outras atividades recreativas)

0 = Nenhuma dificuldade

1 = Atividades ilimitadas, mas incomodado com torcicolo

2 = Atividades ilimitadas, mas requer truques simples para realizá-las.

3 = Realiza atividades apenas

quando acompanhado de outros por causa de torcicolo

4 = Atividades limitadas fora de casa, certas atividades impossíveis ou há desistência por causa de torcicolo

5 = Raramente ou nunca se envolve em atividades fora de casa

III. Escala de Dor (máximo = 20)

A. Avalia a gravidade da dor no pescoço durante a última semana em uma escala de 0 -10, onde uma pontuação de 0 representa nenhuma dor e 10 representa a dor mais insuportável que se possa imaginar.

Pontuação calculada como:

pior + melhor + (2 * usual) / 4

melhor _____

pior _____

usual _____

B. Duração da Dor

0 = Nenhum

1 = Presente <10% do tempo

2 = Presente 10-25% do tempo

3 = Presente 26-50% do tempo

4 = Presente 51-75% do tempo

5 = Presente >76% do tempo

C. Incapacidade devido à Dor

0 = Nenhuma limitação

ou interferência da dor

1= Dor é incômoda mas não uma fonte de incapacidade

2 = Dor definitivamente interfere em algumas tarefas, mas não é uma grande contribuinte para a Incapacidade

3 = A dor é responsável por parte (menos da metade) da incapacidade, não por toda.

4= Dor é uma importante fonte de dificuldade na realização das atividades; a cabeça “puxando” é também uma fonte (menos da metade) de incapacidade.

5 = Dor é a principal fonte de incapacidade, na ausência dela, a maioria das atividades comprometidas poderia ser realizada satisfatoriamente, apesar da cabeça “puxando”.

Weber Werle, Roberta

Distonia cervical: Perfil funcional e qualidade de vida dos pacientes em acompanhamento no ambulatório de distúrbios do movimento - Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná
Curitiba, 2013.

109 f.

Orientador: Prof Dr. Hélio Afonso Ghizoni Teive.

Dissertação (Mestrado)- Universidade Federal do Paraná. Setor de Ciências da Saúde. Pós-graduação em Medicina Interna.

1. distonia; 2. qualidade de vida; 3. torcicolo